Aus der Klinik für Hautkrankheiten und Syphilis zu Bonn.

Lane Medical Library

Ein Fall

von

Sclerodactylie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei der

hohen medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

im Juni 1896

von

Felix Rau

aus Stuttgart.

BONN.
Buchdruckerei von A. Henry.
1896.

Aus der Klinik für Hautkrankheiten und Syphilis zu Bonn.

Ein Fall

von

Sclerodactylie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei der

hohen medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

im Juni 1896

von

Felix Rau

aus Stuttgart.

BONN.
Buchdruckerei von A. Henry.
1896.

Meinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152003_0118

Die Geschichte der Sclerodermie reicht bis in das Altertum zurück. Schon Hippokrates, Galen u. a. haben Krankheitsfälle beschrieben, welche, soweit bei den ungenauen Angaben ein Urteil möglich ist, der Sclerodermie zuzurechnen sind. Der erste sichere Fall von Sclerodermie ist beschrieben von Zacutus Lusitanus im Jahre 1634. Andere Fälle berichteten Diemerbroeck (1660), Helvetius (1678), Unterwood (1736), Curzio (1752), Haller (1768), Lorry (1777). Alle diese Fälle, zu welchen sich noch sieben weitere aus der ersten Hälfte unseres Jahrhunderts gesellen, wurden unter den verschiedensten Benennungen veröffentlicht; sie wurden meist wenig beachtet, und man ermangelte, sie gegenseitig in Beziehung zu einander zu setzen und so ein bestimmtes Bild der eigenartigen Erkrankung zu gewinnen.

Erst durch die beiden Arbeiten von Thirial aus den Jahren 1845 u. 1847, denen diejenigen von Grisolle u. Forget (1847) gewissermassen als Ergänzung dienten, wurde die Aufmerksamkeit der ärztlichen Forschung auf die Krankheit gelenkt. Von nun an folgten sich die Veröffentlichungen in fast ununterbrochener Reihe. Bald wurde nach dem Vorgang von Gintrac (1847) der Name „Sclerodermie" angenommen und schon 1854 konnte Gillette 16 neue Fälle zusammenstellen; 1865 fand Horteloup die Zahl auf 30 vermehrt, 60 Fälle zählten Bernhardt u. Schwabach im Jahre 1875, Bouttier sammelte 1886 268 Berichte und 1895 fanden Lewin u. Heller im Ganzen 507 Fälle von Sclerodermie verzeichnet. Diese ausser-

ordentliche Vermehrung des kasuistischen Materials hat es ermöglicht, das klinische Bild der Erkrankung genauer zu fixieren, was namentlich durch die Arbeiten der letzten Jahre, so 1892 von Wolters und 1895 von Lewin u. Heller in eingehender Weise geschehen ist.

Während so die klinischen Erscheinungen der Sclerodermie zu einem scharf umschriebenen Krankheitsbilde vereinigt werden konnten, hatte die Erforschung des anatomischen Substrates derselben mit grösseren Schwierigkeiten zu kämpfen. Hier war das kasuistische Material ein viel spärlicheres und die älteren Angaben entbehrten fast durchgängig der wünschenswerten Genauigkeit. Immerhin ist auch über diese Verhältnisse im Laufe der letzten Jahrzehnte durch eine Reihe von Arbeiten, so von Verneuil (1863), Rassmüssen (1868), Lagrange (1874), Arnozan (1881), Méry (1889), Dinkler (1891), Wolters (1892 u. 1895) u. a. m., Licht verbreitet worden, so dass wir heutzutage mit dem Begriffe „Sclerodermie", in klinischer wie in anatomischer Hinsicht, eine bestimmte und klare Vorstellung zu verbinden im Stande sind.

Wir fassen die Sclerodermie pathologisch anatomisch auf als eine Fibromatose, eine interstitielle, chronische Entzündung, welche in gleicher Weise die verschiedensten Gewebe, Haut, Knochen, Muskeln, Nerven und innere Organe befallen kann, und deren hervorstechendes klinisches Symptom jene eigenartige Veränderung der Haut darstellt, welche der ganzen Krankheit ihren Namen gegeben hat. Nach dieser Definition ist die Sclerodermie nicht mehr als eine lokale Erkrankung der Haut aufzufassen, sondern unter die Allgemeinerkrankungen einzureihen, und dadurch finden auch die beträchtlichen klinischen Unterschiede, welche zwischen den einzelnen Fällen zweifellos bestehen, ihre ungezwungene Erklärung: Wenn wir die Krankheit in allen möglichen Formen auftreten sehen, von einer leichten Lokalaffektion bis zu

den schweren Fällen, welche in relativ kurzer Zeit einen tötlichen Ausgang nehmen, oder auch einen äusserst chronischen, Jahre und Jahrzehnte hindurch langsam fortschreitenden Prozess darstellen, so beruhen diese Differenzen einfach auf einer quantitativ verschiedenen Ausdehnung der Affektion: Ein Kranker, der nur wenige Effloreszenzen an circumskripten Stellen der Haut aufweist, wird selbstverständlich ganz andere Symptome darbieten, als ein solcher, bei dem die ganze Körperbedeckung und noch innere Organe von der Entzündung befallen sind.

Von mehreren Autoren (Fagge, Fox, Wilson) ist der Versuch gemacht worden, verschiedene Typen der Sclerodermie aufzustellen. So teilte man, nach Massgabe der Hautaffektion, ein in Sclerodermia diffusa, circumscripta und Morphea. Besonderer Vorteil für das Verständnis der Erkrankung ist von einer solchen Einteilung kaum zu erhoffen, und jedenfalls ist daran festzuhalten, dass pathologisch anatomisch keine irgendwie wesentlichen Unterschiede zwischen diesen 3 Formen bestehen, und dass dieselben sowohl in einander übergehen, als auch zusammen bei einem und demselben Patienten sich vorfinden könnnen. (Gaskoin, Besnier, Dufour, Dinkler, Wolters).

Von der circumskripten Sclerodermie wurde dann wieder eine besondere Varietät abgezweigt unter dem Namen der *Sclerodactylie*. Schon Rilliet (1848) hatte über einen Fall von universeller Sclerodermie kombiniert mit eigenartigen Deformitäten der Finger berichtet; später hatten Verneuil u. Mirault (1863) auf die öfters beobachtete Coincidenz der Sclerodermie mit vasomotorischen Störungen der Extremitäten hingewiesen. Im Jahre 1871 veröffentlichte Ball die Geschichte eines Kranken, bei welchem zum ersten Male die sklerodermatischen Hautveränderungen auf die Finger beschränkt waren und mit Erscheinungen von Knochenatrophie und

beträchtlichen Bewegungsstörungen einhergingen; Ball bezeichnete diesen Symptomkomplex als Sclerodactylie. Bald wurde, namentlich durch französische Forscher (Hardy, Brochin, Collin, Bouttier u. a.) eine Reihe von ähnlichen Beobachtungen bekannt gegeben, welche anfangs zu mancherlei Missdeutungen Anlass gaben. Man verhehlte sich nicht, dass diese Affektion häufig in diffuse Sclerodermie überging und dass die Veränderungen der Haut ausgesprochen sklerodermatische waren; aber die intensiven Knochenveränderungen, die vasomotorischen Störungen und Bewegungseinschränkungen liessen die Beobachter stets darüber im Zweifel, ob alle diese Erscheinungen der Sclerodermie zuzurechnen seien, oder ob man sie zum Teil als selbständigen Prozess, als Raynaud'sche Gangrän kombiniert mit Sclerodermie anzusprechen habe. Hier konnte nur die anatomische Forschung Aufklärung bringen, und der waren es vor allem die Untersuchungen von Lagrange, Dinkler u. Wolters, welche dieses Dunkel lichteten und den Nachweis führten, dass diese Veränderungen mit denen der Haut identisch seien, dass ihre Eigentümlichkeiten aber beruhen auf ihrer besonderen Lokalisation und den Eigentümlichkeiten des betroffenen Gewebes. Heute fassen wir die Sclerodactylie einfach auf als Sclerodermie der Extremitäten, wie sie von den französischen Autoren auch zum Teil genannt wird. Wenn wir trotzdem an der Bezeichnung Sclerodactylie festhalten, so geschieht dies einerseits aus rein praktischen Gründen, andererseits aber der erwähnten eigenartigen Symptome halber, welche die Sclerodermie der Extremitäten vor den übrigen Formen der Sclerodermie auszeichnen.

Ich werde im Folgenden über einen Fall von Sclerodactylie berichten, welcher im Sommer 1895 an der Klinik für Hautkrankheiten und Syphilis zu Bonn beobachtet wurde, und dessen Krankheitsgeschichte mir

durch die Güte des Herrn Geheimrats Doutrelepont zur Veröffentlichung überlassen wurde.

Die Sclerodactylie ist eine nicht seltene Form der Sclerodermie. Lewin u. Heller fanden unter 507 Fällen von Sclerodermie 141 Mal Sclerodactylie. Darunter waren 35 Fälle von *isolierter* Sclerodactylie. Wenn man in Betracht zieht, dass auch diese letzteren Fälle in der überwiegenden Mehrzahl nicht bis zum Ende beobacht sind, dass also ein Teil von ihnen später noch eine weitere Ausbreitung genommen haben dürfte, so ist nicht zu verkennen, dass eine dauernde Beschränkung der Sclerodermie auf die Extremitäten nur vereinzelt vorkommt.

Ich konnte in der Litteratur, soweit sie mir im Orginal oder in Referaten zugänglich war, im Ganzen 170 Fälle von Sclerodactylie zusammenstellen, wobei auch alle diejenigen Beobachtungen berücksichtigt sind, über welche ausführlichere Angaben nicht vorliegen. Ich fand darunter 40 Fälle, welche auf die Extremitäten beschränkt waren; 26 Mal war nur die obere Extremität, 14 Mal nur Finger und Hände befallen; Beschränkung der Sclerodactylie auf die Zehen und Füsse scheint sehr selten, (nur 1 Fall, beobachtet von Wolters).

Das klinische Verhältnis der Sclerodactylie zur Sclerodermie stellt sich häufig so, dass die Sclerodactylie den sklerodermatischen Prozess einleitet. Beginn der Sclerodermie an den Extremitäten wurde 99 Mal, darunter 80 Mal an Händen und Fingern, 8 Mal an Füssen und Zehen beobachtet; ein umgekehrter Verlauf wird nur in 4 Fällen (Cénas, Nicolich, Viaud, Meyer) berichtet, in welchen die Sclerodermie zuerst am Gesicht sich zeigte, um dann erst auf die Extremitäten überzugehen. Diese Zahlen sind von hohem Interesse. Es geht aus ihnen hervor, dass der Prozess ausserordentliche Neigung hat, von den Extremitäten auf den übrigen Körper sich zu verbreiten, während die

Sclerodermie des Rumpfes nur sehr geringe Tendenz zeigt, auch auf die Extremitäten überzugreifen. Es ist wohl kaum anzunehmen, dass diese Verlaufseigentümlichkeit auf rein äusserlichen Ursachen beruhen. Man wird vielmehr irgend welche inneren Gründe für dieses Verhältnis verantwortlich machen müssen, die natürlich zu der Pathogenese der Erkankung in einer bestimmten Beziehung stehen, und darum, ebenso wie die letztere, einer sicheren und eindeutigen Erklärung noch harren.

Ausserdem ist aus allen oben angeführten Zahlen eine merkliche Bevorzugung der oberen, gegenüber der unteren Extremität zu konstatieren. Im ganzen finde ich nur 5 Fälle (Neumann, Rosenthal, Wolters, Kobner, Siebert) verzeichnet, in denen bei ausgesprochener Sclerodactylie der Füsse die Hände und Finger völlig frei waren, während in 74 Fällen ein Freibleiben der Füsse und Zehen ausdrücklich erwähnt wird. Diese Zahlen legen immerhin nahe, daran zu denken, dass die Hände der äusseren Schädlichkeiten am meisten ausgesetzte Körperteil sind, zumal wenn man noch in Betracht zieht, dass, wie unten erwähnt werden wird, gerade die arbeitenden Klassen ein starkes Kontingent zu den Sclerodermiefällen stellen.

Was die *Beteiligung des Geschlechtes* anlangt, so fanden sich unter 170 Fällen 50 Kranke männlichen Geschlechts, was einem Prozentsatz von 29,4 entspricht. Diese Zahl kommt derjenigen, welche Bouttier für die Sclerodermie überhaupt fand (30,1%), fast gleich, während sie erheblich unter der von Lewin u. Heller aus 435 Fällen gefundenen Zahl von 33% zurückbleibt

Das *Alter* der Patienten beim Beginn der Erkrankung ergiebt sich aus umstehender Tabelle.

Sofern es gestattet ist, aus diesen kleinen Zahlen allgemeine Schlüsse zu ziehen, zeigt die Tabelle Folgendes: Die überwiegende Mehrzahl der Patienten wurde im jugendlichen und mittleren Alter zwischen 11 und

50 Jahren von der Krankheit befallen. Erkrankungen von Kindern und im höheren Lebensalter sind selten. Auffallend ist, dass im ersten Jahrzehnt die Zahl der

Alter	Männlich	Weiblich	Zusammen
0—10	5	3	8
11—20	1	27	28
21—30	5	28	33
31—40	5	12	17
41—50	5	9	14
51—60	2	3	5
61—70	1	3	4
71—80	—	1	1
Zus.	24	86	110

Knaben die der Mädchen überwiegt, während dann plötzlich zur Zeit der Geschlechtsentwicklung die Zahl der ersteren auf 1 herabsinkt, die der letzteren auf 27 steigt. Nimmt man das 2. und 3. Jahrzehnt zusammen, so verhalten sich die Männer zu den Frauen wie 1 : 9; im 4. und 5. Jahrzehnt dagegen beträgt dieses Verhältnis 1 : 2. Aehnliche Verhältnisse fanden auch Lewin u. Heller in ihrer auf grösseren Zahlen aufgebauten Statistik, so dass es vielleicht berechtigt erscheint, diese Zahlen nicht als blosen Zufall anzusehen, sondern ihnen eine gewisse Bedeutung für die Beziehungen der Sclerodermie zu der Körperentwicklung überhaupt, speziell zu der Ausbildung der sexuellen Funktionen beizumessen, wie dieses von verschiedenen Autoren geschehen ist.

Die Beteiligung der einzelnen *Stände* bietet einiges Interesse. Bei 21 Angaben, die das männliche Geschleht betreffen, finden sich 18 Angehörige der arbeitenden Klassen, ausserdem 2 Kaufleute und 1 Lehrer. Unter 36 Frauen waren 13, also über ein Drittel, Angehörige

der besseren Stände; unter den übrigen 23 waren 8 Dienstmädchen und 4 Wäscherinnen. Es lässt sich also wohl ein Ueberwiegen der arbeitenden Klassen erkennen, doch keineswegs in dem Grade, dass man sozialen Verhältnissen einen bestimmenden Einfluss auf die Entstehung der Krankheit zuschreiben dürfte.

Während Geschlecht und Alter bestimmte Beziehungen zu dem Auftreten der Sclerodactylie zeigen, ist irgend welche *hereditäre* Disposition in keinem Falle nachzuweisen; wir können also hereditäre Einflüsse als ätiologisches Moment völlig ausschliessen.

Dagegen findet sich in der Litteratur ein reichliches Material von sonstigen Angaben über die *Aetiologie* der Krankheit. Die folgenden Beobachtungen stammen von 110 Fällen von Sclerodactylie. In 14 Fällen wird ausdrücklich hervorgehoben, dass die Patienten früher stets gesund gewesen seien. Von früher durchgemachten, bezw. noch fortbestehenden Allgemeinerkrankungen werden mit dem Auftreten der Sclerodactylie in Verbindung gebracht: Typhus, Phthisis und Scrophulose je in 5, Anaemie in 4, Syphilis in 3, Malaria in 4 Fällen. Gastrointestinale Störungen gingen 4 Mal, Syncope-Anfälle 2 Mal (Harley) voraus. Alle diese Beobachtungen lassen irgend welche sicheren Schlüsse auf einen Zusammenhang mit der Sclerodactylie nicht zu.

Von grösserem Interesse sind die Berichte über vorausgegangene Hauterkrankungen. Förster, Harley, Bernhardt und Schwabach sahen Sclerodactylie auftreten nach Hautgeschwüren, Eichhoff nach Favus; Rosenthal beobachtete Psoriasis; Lewin und Heller sahen Scharlach mit atypisch verlaufender Desquamation an den Händen die Sclerodactylie einleiten. Hieran schliessen sich 5 Fälle, in welchen die Erkrankung im Anschluss an ein Trauma aufgetreten sein soll (Weber, Arnold, Wölfler, Rossbach, Grünfeld); an schwere Entbindungen schloss sich die Er-

krankung an in den Fällen von Fabre und von Mosler. 16 Mal gingen rheumatische Zustände dem Ausbruch der Sclerodactylie voraus. Dabei ist allerdings zu bemerken, dass nur in wenigen Fällen von wirklichem Rheumatismus berichtet wird und dass die häufig beobachteten rheumatischen Schmerzen, wie von verschiedenen Autoren hervorgehoben wird, sehr wohl auch als „sklerodermatische" angesprochen werden können.

Mit besonderer Vorliebe (in 36 Fällen) werden *Temperatureinflüsse*, Erkältungen und Erfrierungen für die Sclerodactylie verantwortlich gemacht. Natürlich sind derartige Angaben bei der grossen Neigung der Patienten, jede Krankheit auf Erkältung zurückzuführen, nur mit grosser Vorsicht aufzunehmen. Immerhin fallen unter diese Rubrik eine Reihe von Beobachtungen, welche bemerkt zu werden verdienen. So ist es von Interesse, dass 7 Kranke ihr Leiden auf ihren Aufenthalt in einer feuchten und finstern Wohnung zurückführten, ferner dass in 5 Fällen intensive Strapazen im Krieg oder auf Seereisen den Ausbruch der Sclerodactylie verursacht haben sollen. Einzelne Fälle zeigen einen so engen Zusammenhang zwischen dem Insult und der Entstehung der Sclerodactylie, dass der Gedanke an ein Kausalitätsverhältnis kaum von der Hand zu weisen ist. So berichtet Goldzieher von einem Kranken, bei dem sich Sclerodactylie entwickelte, nachdem er Gläser in eiskaltem Wasser gespült hatte, von einem anderen Kranken, bei welchem sich die Sclerodactylie direkt an eine Erfrierung zweiten Grades der Hände anschloss. Riehn erzählt von einem dreijährigen Knaben, der auf einer feuchten Wiese schlief und am andern Tage die ersten Symptome der Sclerodermie zeigte; Gintrac beobachtete Sclerodactylie bei einem Mädchen, das schwitzend aus dem Bette stieg und seine Hände in kaltes Wasser tauchte, worauf sofort Schwerbeweglichkeit der oberen Extremitäten sich einstellte.

Interessant erscheint es, dass in 19 Fällen eine *nervöse Disposition* der Patienten, Neurasthenie, Hysterie, Migräne, Schlaflosigkeit, Geistesstörung, Hallucinationen, erblich nervöse Belastung hervorgehoben wird. Hieran reihen sich noch 7 weitere Fälle, (Gaskoin, Sternberg, Mosler, Schaeffer, Hardy, Ohier, Franke), in welchen eine psychische Erregung (Schreck, Sorge, Kummer, eheliche Zerwürfnisse u. dergl.) den Beginn der Sclerodactylie verschuldet haben soll. Wenn man, wie dies von Seiten verschiedener Autoren geschieht, die ganze Affektion als vom Nervensystem ausgelöst ansehen will, so wird man in dem Zusammentreffen dieser zahlreichen und bestimmten Angaben mehr als einen blossen Zufall erblicken. Man wird dann den psychischen Störungen, neben den äusseren Insulten, eine Rauptrolle in der Aetiologie der Sclerodactylie zuschreiben. Diese Auffassung ist von besonderer Wichtigkeit für die Pathogenese der Erkrankung, und wir werden daher noch bei Gelegenheit darauf zurückzukommen haben.

Ehe wir des Näheren auf die einzelnen Symptome der Sclerodactylie eingehen, mögen einige Bemerkungen über den *allgemeinen Verlauf* und die durchschnittliche Dauer der Erkrankung Platz finden. Hier treten uns sofort beträchtliche klinische Unterschiede zwischen den einzelnen Fällen entgegen. Während im allgemeinen die Krankheit langsam, fast unmerklich, beginnt, so dass gewöhnlich der Zeitpunkt ihrer Entstehung nicht mit Sicherheit angegeben werden kann, wurde von verschiedenen Autoren (White, Weber, Gintrac, Ohier, Riehn) ein ganz akuter Ausbruch der Affektion beobachtet. Die Dauer der Erkrankung vom Beginn bis zum Zeitpunkt der Beobachtung schwankt zwischen 1 Monat und 48 Jahren (Haslund); die Durchschnittsdauer aus 90 Fällen betrug 6,6 Jahre; dagegen betrug die Durchschnittsdauer von 19 zum Exitus gekommenen Fällen

noch nicht ganz 2 Jahre und der kürzeste Verlauf in diesen Fällen währte nur 3 Monate. Allerdings ist nur selten die Sclerodermie direkt als Todesursache nachgewiesen. Immerhin ist es nicht ohne Interesse, dass bei denjenigen (96) Fällen, deren Dauer unter 5 Jahre betrug, die Zahl der Krankheitsfälle zu der der Todesfälle sich verhielt wie 4 : 1, während bei den Fällen von über 5jähriger Dauer (32 Beobachtungen) dieser Verhältnis 32 : 1 beträgt.

Mehr als 20 Jahre dauerte die Erkrankung in 10 Fällen. Im allgemeinen geht daraus hervor, dass die Sclerodactylie ein äusserst chronisches Leiden ist, und dass *zwei verschiedene Typen* des Verlaufes deutlich hervortreten, solche, die in verhältnismässig kurzer Zeit, d. h. in weniger als 5 Jahren, zu rascher Ausbreitung der Affektion und zu schweren Allgemeinerscheinungen führen, und andererseits solche, die, viele Jahre lang sich hinschleppend, eine wesentlich lokale Affektion darstellen, und das Allgemeinbefinden, wenigstens für die erste Zeit, kaum beeinträchtigen. Einige Einzelheiten mögen dies illustrieren. In dem Fall von Stowers brauchte die Entwicklung der Sclerodactylie 5 Jahre; erst nach weiteren 5 Jahren begann ein Uebergreifen der Affektion auf das Gesicht sich bemerklich zu machen. Ohier sah nach 15jähriger Dauer noch keine Atrophie eingetreten, sondern die Haut noch verdickt; Testut fand nach einer Dauer von 16 Jahren den Prozess noch auf die Finger beschränkt; dasselbe war bei Kjaer nach 20, bei Hardy und Haslund nach 23 bezw. 48 Jahren noch der Fall. Andererseits beobachtete Putegnat nach 1 Monat Verbreitung auf Extremitäten, Gesicht und Bauch; Schulze fand nach 7 Wochen Haut und Muskulatur atrophisch und die Affektion über Arme, Gesicht und Füsse ausgedehnt. Collins beobachtete nach 5monatlicher Dauer Atrophie von Fett, Muskulatur und Knochen, Meyer sah univerelle Sclero-

dermie bei 8monatlicher Dauer, Viaud und Cénas fanden nach 5, bezw. 8 Monaten ausgesprochene Atrophie der Endphalangen.

Von sonstigen Verlaufseigentümlichkeiten dürfte noch eine periodische Verschlimmerung bezw. ein anfallsweises Auftreten des Leidens, wie es von Ball, Quinquaud, Meyer, Bouttier beobachtet wurde, der Erwähnung wert sein. Allerdings sind es meist nur die Nebenerscheinungen der Krankheit, insbesondere die Schmerzen und die Ulcerationen, welche eine solche temporäre Steigerung erfahren, und es ist nicht wohl anzunehmen, dass diesem Verhalten eine weitere Bedeutung beizumessen ist.

In einer grossen Anzahl von Fällen gehen dem Ausbruch der Sclerodactylie mehr oder weniger ausgesprochene *Prodromalerscheinungen* vorauf. Unter 61 Fällen, von welchen hierüber genauere Angaben vorliegen, finden sich 27 Mal Schmerzen aufgeführt; dieselben waren von verschiedenem Charakter, reissend, stechend, lancinierend und hatten ihren Sitz vornehmlich in der Gegend der kleinen Gelenke der Finger; öfters waren sie auch unbestimmter Natur und über den ganzen Körper verbreitet. Enge reihen sich an die Schmerzen an die in 24 Fällen beobachteten Parästhesien; sie waren stets an den Extremitäten lokalisiert und äusserten sich in Gefühl von Taubsein, Eingeschlafensein, Formikation, Kribbeln, Jucken, Brennen, Prickeln. Gewöhnlich blieben sie, ebenso wie die Schmerzen auch nach Ausbruch der Sclerodactylie noch bestehen. Störungen von Seiten des Gefässsystems wurden in 28 Fällen als Prodromalerscheinungen angegeben. 19 Mal wurde lokales Kältegefühl und Cyanose der Extremitäten, in 5 Fällen ausgesprochene Erscheinungen von lokaler Asphyxie beobachtet; in andern Fällen war eine Rötung der Haut, vorzugsweise um die Gelenke das erste Symptom der Sclerodactylie.

In 11 Fällen begann die Erkrankung mit ausgesprochenen Störungen des Allgemeinbefindens: Abmagerung, Mattigkeit, Appetitlosigkeit, Uebelsein, Erbrechen, Fieber; letzteres wurde von 3 Autoren konstatiert (Dufour, Handford, Bouttier, welcher sogar einen wirklichen Schüttelfrost beobachtete.)

Von selteneren Prodromalerscheinungen seien noch erwähnt: Plötzliches Cessieren der Menses (White, Mader, Grünfeld); psychische Symptome, Unruhe, Nervosität (Rossbach, Stowers); endlich die einzigartige Beobachtung von Schaeffer, dass eine lange bestehende Struma plötzlich verschwand.

Aus diesen Angaben ist zu ersehen, dass irgend welche für die Sclerodactylie gegenüber der Sclerodermie spezifischen Prodromalerscheinungen nicht vorkommen. Immerhin erscheint es beachtenswert, dass die grosse Mehrzahl aller Angaben auf Störungen von Seiten des Nerven- und Gefässsystems sich bezieht.

Von allen neueren Autoren wird anerkannt, dass im Verlaufe der Sclerodermie 3 Stadien zu unterscheiden sind: das des Oedems, der Sclerose und der Atrophie.

Was das erste Stadium, *das Oedem,* anlangt, so ist zu betonen, dass dasselbe in zahlreichen Fällen nicht zur Beobachtung kommt. Ich fand unter 170 Fällen von Sclerodactylie nur 16, in welchen die ödematöse Anschwellung im Beginn der Erkrankung sicher konstatiert wurde. Es wäre übereilt, daraus den Schluss zu ziehen, dass dieses Stadium überhaupt nicht zum typischen Bilde der Sclerodactylie gehöre. Es ist nicht zu bezweifeln, dass das Oedem vielfach so wenig intensiv ist, dass es der Beobachtung der Patienten völlig entgeht; auch seine Dauer kann sehr kurz sein, so dass erst der Eintritt des zweiten Stadiums die Kranken veranlasst, ärztliche Hilfe zu suchen. Man wird wohl diejenigen Fälle, in welchen ausdrücklich hervorgehoben wird, dass ein Oedem während des ganzen Verlaufs der

Krankheit nicht aufgetreten sei, als atypische anzusehen haben, zumal die pathologisch-anatomischen Befunde mit der Annahme dieses 1. Stadiums durchaus im Einklang stehen.

Ueber die Dauer des Oedems sind nur spärliche Berichte vorhanden. Collin sah es nach wenigen Tagen wieder verschwinden; in Wilke's Fall dauerte dasselbe 4 Monate, nach Mosler an der oberen Extremität 4, an der unteren 1 Monat, in einer anderen Beobachtung Collin's 1 Jahr, in einem Falle von Testut 4 Jahre. Auch bei diesen Angaben fallen wieder die beträchtlichen Unterschiede zwischen den einzelnen Fällen auf.

Was die Beschaffenheit des Oedem's anlangt, so wird es geschildert als eine pralle, ziemlich feste, nicht teigige Schwellung, die vielfach nicht gestattet, durch Fingerdruck eine Delle hervorzurufen.

Das 2. und 3. Stadium der Erkrankung ist nach den nunmehr eintretenden *Veränderungen der Haut* benannt. Das Bindegewebe der Haut wird hypertrophisch hart und fest, um dann im weiteren Verlauf einer oftmals exzessive Grade erreichenden Atrophie, oder, richtiger gesagt, Schrumpfung zu verfallen. Die Dauer dieser einzelnen Entwicklungsperioden ist ausserordentlich wechselnd, und so kommt es, dass je nach dem Zeitpunkt der Beobachtungen die Hautveränderungen ein ganz verschiedenes Bild darbieten. Die Haut war verdickt in 21, verdünnt in 18 Fällen; geradezu papierdünn war die Haut in den von Strassmann und Sternberg beschriebenen Fällen; mehrfach ist die Schrumpfung so stark, dass die Knochen wie am Skelett hervortreten, oder dass dieselbe die Haut zu durchbohren scheinen (Dinkler). Die Haut ist hart (27 Mal), glatt, die Falten sind verstrichen (12 Mal) oder auch rissig (3 Mal). Sie liegt der Unterlage fest an, so dass es unmöglich ist, Falten aufzuheben (25 Mal), sie ist an dem Knochen förmlich festgeleimt, angelöthet (18 Mal), straff gespannt;

es scheint dem Kranken, als stecken seine Glieder in engen Handschuhen (10 Mal). In 4 Fällen nur war die Haut noch über der Unterlage verschieblich. Die Epidermis zeigt manchmal Abschuppung und Exfoliation der oberen Schichten (in 7 Fällen). Bemerkungen über Pigmentation der Haut finden sich bei vielen Autoren, doch ohne dass irgendwie ein konstantes Verhalten zu ersehen wäre. Die Farbe der Haut wechselt ungemein, sie ist rot, violett, blaurot, blau, livide, braun, dunkel, schwarz, pigmentlos, weissglänzend. In 29 Fällen war die Haut narbenartig glänzend. Des öfteren wird die grosse Aehnlichkeit der Hautveränderungen mit denen der Addisonschen Krankheit hervorgehoben, die jedoch einen Schluss auf eine nähere Verwandtschaft beider Affektionen bei dem gänzlichen Mangel an sonstigen Berührungspunkten nicht zulässt.

Das Verhalten der Haut gegen den *elektrischen Strom* wurde in 9 Fällen einer Prüfung unterzogen. In dem Falle von Neisser und in unserem Fall wurde dasselbe normal gefunden; Eulenburg fand den Leitungswiderstand gegen den galvanischen Strom erhöht, Friedheim gegen beide Ströme im allgemeinen erhöht, nur an einem einzigen Fleck beginnender Sclerodermie herabgesetzt; Verringerung des Leitungswiderstandes beobachteten Schäffer, Bernhardt und Schwabach. Irgend ein konstantes Resultat hat sich aus allen diesen Untersuchungen nicht ergeben.

Ebensowenig zeigt die Sekretion der *Hautdrüsen* irgend welche regelmässigen Anomalien. Ueber das Verhalten der Schweissabsonderung existiren 43 Angaben. Dieselbe war unverändert in 16 Fällen, 8 Mal vermehrt, 9 Mal vermindert, aufgehoben in 10 Fällen. Dabei ergiebt sich, dass diese einzelne Rubriken keineswegs immer demselben Stadium der Erkrankung entsprechen. So konnte Collin nach 15jähriger Dauer noch keine Veränderung in der Schweisssekretion kon-

statieren; aufgehoben war die Sekretion in dem ein Monat währenden Fall von Putegnat, wie in Strassmann's Fall, der 31 Jahre bestand; enorme Vermehrung der Schweisssekretion beobachtete sowohl Meyer bei seinem vor 3 Monaten erkrankten Patienten, wie Friedheim bei einem Mädchen, das seit 8 Jahren an Sclerodactylie liegt. — Sehr wenige Angaben beziehen sich auf die Sekretion der Talgdrüsen. Sternberg fand dieselbe verstärkt, Lewin, Spadaro u. Meller verringert. Dufour's u. Spieler's Kranke hatten trockene und brüchige Haare: in dem Falle von Nielsen war die Absonderung der Haarbalgdrüsen aufgehoben. Immerhin ist nicht zu verkennen, dass die Mehrzahl der Berichte auf eine Verminderung der Talgdrüsensekretion hindeutet.

Das Verhalten der *sensiblen Nerven* hat das besondere Interesse der meisten Beobachter erregt. Es finden sich darüber im Ganzen 103 Angaben. Die Sensibilität war völlig normal in 55, vermindert, bezw. aufgehoben in 19, vermehrt in 4 Fällen (Leloir, Siredey, Eichhoff, Hillaviel). Parästhesien wurden 25 Mal konstatiert. Es liegt nahe, anzunehmen, dass eine Herabsetzung der Sensibilität wesentlich den späteren Stadien der Erkrankung angehöre; doch ist eine solche Regelmässigkeit des Verlaufes im allgemeinen nicht zu konstatieren, die verschiedenen Veränderungen der Sensibilität fallen in die verschiedensten Entwicklungsstufen der Erkrankung; Mosler konstatierte sogar Anästhesie im Beginn der Sclerodactylie und spätere Rückkehr zur Norm. Wir können mithin nur feststellen, dass in der Regel der Gefühlsinn bei der Sclerodactylie intakt zu bleiben scheint. Bei den intensiven Hautveränderungen, mit welchen die Sclerodactylie einhergeht, ist es leicht zu verstehen, dass dieselbe im allgemeinen eine schmerzhafte Affektion ist. Gänzliche Schmerzlosigkeit wird nur in 3 Fällen (Hardy, Westphal) hervorgehoben. In

26 Fällen klagten die Kranken über besonders heftige Schmerzen der verschiedensten Art, welche zumeist in der Haut, manchmal aber auch in tiefer liegenden Teilen, Muskeln und Knochen lokalisiert wurden. Die Schmerzen entstehen gewöhnlich in den Teilen, welche bei Bewegungen einer gewissen Zerrung ausgesetzt sind, also besonders in den Gelenkgegenden; doch braucht dies keineswegs immer der Fall zu sein. In einigen Fällen steigerten sich die Schmerzen zu periodisch wiederkehrenden Paroxysmen.

Angaben über die allgemeine *Körpertemperatur* finden sich in der Litteratur sehr spärlich. Ausser den schon erwähnten Beobachtungen, in welchen eine Steigerung der Temperatur als Prodromalerscheinung vorausging, verzeichnet Schulze bei seiner Kranken ein leichtes Fieber, Meyer eine febris continua, beides wohl durch Komplikationen bedingt. Vielleicht kann man noch drei weitere Fälle hierzurechnen (Eloy, Wyne, White), in welchen die Kranken über anhaltendes Frösteln klagten, was allerdings auch in einer dauernden Temperaturerniedrigung seine Ursache haben könnte. Wir werden demzufolge irgend welche Abnormitäten der Körpertemperatur für das typische Bild der Sclerodactylie nicht in Anspruch nehmen können.

Zahlreiche Notizen der Litteratur beziehen sich auf die *lokale Temperatur* der Haut an den befallenen Extremitäten. Dieselbe wird ausdrücklich als normal beschrieben in 6 Fällen, subjektives Kältegefühl war vier Mal vorhanden. In 38 Fällen bestand eine objektive Temperaturerniedrigung der erkrankten Stellen, die allerdings meist nur durch Auflegen der Hand, in den wenigsten Fällen mittelst des Thermometers geprüft wurde. Die einzige genaue Angabe verzeichnet Eulenburg, welcher auf dem Handteller anstatt 26—27° nur 20° C. fand. Vielfach scheint die Temperaturerniedrigung ziemlich beträchtlich zu sein; die Hände sind

dann „eisig kalt“ (Ohier, Lewin), kalt wie an der Leiche (Nicolich, Bernhardt und Schwabach). Erwähnt sei noch, dass White subjektives Kältegefühl bei objektiv normaler Temperatur fand. Völlig unerklärlich erscheint eine Notiz von Hardy, der beobachtete, dass die Hand, auf den Kopf aufgelegt sich rötete und heisser wurde. Trotz der Unsicherheit aller dieser Berichte werden wir bei ihrer beträchtlichen Anzahl und Uebereinstimmung uns dem Eindruck kaum entziehen können, dass hier eine gewisse Regelmässigkeit vorliegt, und dass wenigstens im 2. und namentlich im 3. Stadium der Krankheit eine lokale Temperaturerniedrigung für gewöhnlich nicht ausbleibt, was auch in den später zu schildernden pathologischen Befunden durchaus seine Erklärung findet.

Mit diesen Beobachtungen stehen die Störungen von Seiten des *Gefässsystems* in engem Zusammenhang. Ein Teil der oben erwähnten Verfärbungen der Haut dürfte auf vasomotorische Einflüsse zurückzuführen sein. Ausgesprochene Cyanose der erkrankten Extremitäten ist in 8 Fällen beobachtet worden. Eine Reihe von Einzelbeobachtungen ist hier von Interesse. Teleangiectasen sahen Lewin, Nielsen, Kaposi, Crocker; die Hautvenen traten abnorm stark hervor in den Fällen von Plate u. Strassmann; sie bildeten nach Arnold rote, polygonale Figuren auf dem Handrücken. Hoppe-Seyler fand sternförmige Ectasien der Kapillaren, die er durch Stauung infolge von Schrumpfung des Bindegewebes erklären zu müssen glaubt. Für eine Alteration des Gefässsystems spricht auch eine Notiz von Ball: Sobald der Kranke die Hände erhob wurden dieselben intensiv blass und ihre Temperatur sank rasch unter die Norm, ein Gegenstück zu der oben angeführten Beobachtung von Hardy. Hierher gehören auch die schon früher erwähnten Erscheinungen von lokaler Asphyxie im Prodromalstadium der Erkrankung und die

zahlreichen Fälle, in welchen vasomotorische Störungen die ersten Anzeichen der Sclerodactylie bildeten. Wenn wir dieses alles zusammen nehmen, so werden wir nicht umhin können, den Veränderungen des Gefässsystems eine hervorragende Rolle in dem Krankheitsbilde der Sclerodactylie zuzuschreiben.

Oben ist darauf hingewiesen worden, dass psychische Einflüsse für die Aetiologie der Sclerodactylie nicht ohne Bedeutung sind. Es ist deshalb nicht zu verwundern, dass auch aus dem Verlauf der Erkrankung verschiedene Beobachtungen bekannt geworden sind, welche für eine Mitbeteiligung des *Nervensystems* sprechen. In mehreren Fällen traten Neuralgien, insbesondere des Trigeminus auf, jedoch ohne dass ein direkter Zusammenbruch mit der Sclerodermie nachgewiesen werden konnte. Ferner wurde eine Kombination der Sclerodermie mit halbseitiger Gesichtsatrophie wiederholt gesehen. Einer der Kranken Bouttier's zeichnete sich dadurch aus, dass im Verlaufe des Leidens sein Charakter sich völlig änderte. Drei interessante Berichte beziehen sich auf Alteration der geschlechtlichen Funktionen. Der Kranke von Bouttier hatte seit Beginn seines Leidens keine Erection mehr; in einem von Collin beobachteten Falle verschwand mit Eintritt der Sclerodactylie der Sexualsium; Féréol endlich fand bei seinem Kranken die sexuellen Funktionen herabgesetzt. Das Verhalten der Sehnenreflexe wurde öfters geprüft. In einem Falle nur waren dieselben abgeschwächt, in 7 Fällen werden sie ausdrücklich als normal bezeichnet.

Eine besondere Eigenschaft der Sclerodactylie, welche eine gewisse Bedeutung für die Beurteilung ihrer Beziehungen zum Nervensystem hat, bleibt hier noch zu erwähnen, die *Symmetrie* der Affektion. In 23 Fällen wurde ein ausgesprochen symmetrisches Auftreten der Erkrankung beobachtet. So sah Ball die Affektion am stärksten ausgeprägt an beiden Zeige- und Ringfingern

und hebt ausdrücklich die auffallende Symmetrie aller Erscheinungen hervor; Vidal sah die Atrophie auf beide Zeigefinger beschränkt, Ohier genau symmetrische Veränderungen der Nägel und Finger; Testut fand die Handrücken beiderseits in eine innere hyperämische und eine äussere anaemische Zone eingeteilt; Lewin beobachtete Ankylose der zweiten Gelenke beider zweiter Zehen, Duck-Worth symmetrische Läsionen der Finger und Arme; Collin hebt die frappante Aehnlichkeit beider Hände hervor: „Die linke Hand ist das Porträt der rechten"; Wilke sah an homologen Stellen beider Hände alternierende Knötchen aufschiessen; Mathieu endlich berichtet von einem Kranken, der an Gesicht und Rumpf unsymmetrische Veränderungen, dagegen symmetrische Läsionen der Extremitäten zeigte. Dieser Fall ist zugleich eine Illustration der Thatsache, dass Symmetrie überhaupt bei der Sclerodermie des Rumpfes viel seltener beobachtet wird als bei der Sclerodactylie. Es mag dies, zum Teil wenigstens, darin seinen Grund haben, dass Symmetrie der Veränderungen dem Beschauer beim Vergleichen beider Hände viel eher sich aufdrängt, als dies, wenn die Affektion über den ganzen Körper verbreitet ist, beim Vergleichen der Körperhälften der Fall ist.

Alle diese Beobachtungen können dahin gedeutet werden, dass die Veränderungen auf einen nervösen Ursprung zurückgehen. Und da auch anatomisch Anomalien des Nervensystems in mehreren Fällen nachgewiesen sind, so haben sich zahlreiche Autoren veranlasst gesehen, diesen Befunden einen besonderen Wert für die Theorie der Krankheit beizulegen. Immerhin ist nicht zu verkennen, dass ausgesprochene Alterationen des Nervensystems nicht gerade häufig, Sensibilität und Reflexe meist völlig intact sind, und dass die pathologisch anatomischen Befunde weder übereinstimmend, noch direkt mit der Erkrankung in Beziehung zu bringen,

ja zum Teil als direkt durch die Sclerodermie verursacht (Westphal, s. u.) anzusehen sind.

Wenn die bisher aufgeführten Symptome der Sclerodactylie mit wenigen Ausnahmen von denen der Sclerodermie überhaupt nicht abweichen, so wird im Folgenden eine Reihe von Krankheitserscheinungen zu schildern sein, welche speziell für die Sclerodactylie charakteristisch sind und bei den übrigen Formen der Sclerodermie teils gar nicht, teils nicht so intensiv und regelmässig auftreten, wie bei der Sclerodactylie. Es sind dies die Ulcerationen, die Veränderungen der Nägel, Knochen, Muskeln und Gelenke, sowie die Bewegungsstörungen und Fixationsstellungen. Diese Symptome beherrschen geradezu das ganze Krankheitsbild der Sclerodactylie und sie geben uns auch ein Recht, die Sclerodactylie als besondere Krankheitsform zu beschreiben. Dabei ist jedoch stets daran festzuhalten, dass alle diese Erscheinungen den übrigen sklerodermatischen Veränderungen völlig analog sind, und dass sie ihre Eigenart nur ihrer besonderen Lokalisation verdanken.

Dies trifft gleich in hohem Masse auf das erste dieser Symptome, auf die *Ulcerationen* zu. Ulcerationen können in allen Fällen von Sclerodermie und an jeder von der Krankheit befallenen Stelle des Körpers auftreten. Aber sie sind bei der Sclerodactylie ausserordentlich viel häufiger als bei der diffusen Sclerodermie; denn sie treten mit besonderer Vorliebe an Stellen auf, wo die Ernährung mangelhaft ist, wo die Haut dem Knochen dicht aufliegt, bei Bewegungen stark gezerrt wird, Zerreissungen und sonstigen Läsionen am meisten ausgesetzt ist und dies ist ganz besonders an den Fingern der Fall. Während Lewin und Heller unter 500 Fällen von Sclerodermie 48 Mal Ulcerationen erwähnt fanden, enthalten die von mir gesammelten 170 Sclerodactylie-Fälle 42 Angaben über das Vorhandensein von solchen. Die Geschwüre entstehen mit Vorliebe an den

Knochenvorsprüngen und Gelenken; sie können direkt durch die starke Spannung der Haut verursacht werden, oder es bilden sich Bläschen oder Pusteln, die eitrig zerfallen und mehr oder weniger tiefgreifende Ulcerationen hinterlassen. Bouttier vergleicht dieselben mit dem „Panaris nerveux de Quinquaud", Einigemale wurde ein periodisches Auftreten unter Begleitung von heftigen Schmerzen beobachtet (Ball, Bouttier). Hier mag auch die einzigartige Beobachtung von Weber Erwähnung finden, der auf der Streckseite der Finger linsengrosse, halbkugelig vorgewölbte Knötchen sah, die Konkremente von kohlensaurem Kalk enthielten und auf Druck schmerzhaft waren. Die Geschwüre zeichnen sich vielfach durch eine sehr geringe Tendenz zur Heilung aus (Senator, Testut, Wilke), ein Verhalten, das auch gelegentlich bei Operationswunden und Verletzungen von Sclerodermiekranken bemerkt wurde (Spadaro, Heller, Testut).

Ueber Veränderungen der *Nägel* wird in 41 Fällen von Sclerodactylie berichtet. 10 Mal waren dieselben atrophisch, 4 Mal verdickt; in 10 Fällen waren sie rissig, von Längs- oder Querstreifen durchzogen, in 8 Fällen missgestaltet, bucklig oder gewulstet, in 6 Fällen klauen- oder krallenförmig über die Fingerkuppe gezogen; gänzliche Abstossung einzelner Nägel beobachteten Zambaco und Ohier, Collin vergleicht sie mit einem Papageischnabel; lamellöse Ablösung einzelner Schichten konstatiert Plate; in dem von Wölfler beschriebenen Falle waren die Nägel aufgeblättert und gewunden, „wie das Horn eines Widders". Die Nagelmatrix ist häufig der Sitz von Ulcerationen und „Phlyctaenen". Die Verschiedenartigkeit dieser Befunde kann uns nicht verwundern, wenn wir uns erinnern, dass auch die Hautaffektion, je nach dem Stadium der Erkrankung, wesentliche Differenzen aufweist. Alle diese Vorgänge stellen nur verschiedene Stufen des nämlichen Prozesses dar;

sie lassen sich alle auf Wachstumsstörungen, bedingt durch Ernährungsanomalien zurückführen, welche wohl anfangs zu Deformitäten, manchmal auch zu Hypertrophie führen können, schliesslich aber meist atrophischen Zuständen Platz machen. Dass dabei noch besondere trophoneurotische Prozesse thätig seien, ist eine, bei den zwischen dem Wachstum der Nägel und dem Nervensystem zweifellos bestehenden Beziehungen, zwar naheliegende, aber durch nichts bewiesene Annahme.

Die Veränderungen der *Knochen,* welche am intensivsten an den Endphalangen der Finger sich manifestieren, sind im wesentlichen ein Symptom des vorgeschritteneren Stadiums der Erkrankung, für dieses aber auch von einer fast pathognomonischen Bedeutung. Während unter 31 Fällen von Sclerodactylie, deren Dauer weniger als ein Jahr betrug, nur 3 Mal Knochenveränderungen konstatiert wurden, waren solche unter den übrigen 139 Fällen 64 Mal vorhanden, wobei zu berücksichtigen ist, dass über eine ganze Reihe der letzteren genauere Angaben überhaupt nicht vorliegen. Beteiligung des Knochensystems wird nur bei der Sclerodactylie, sonst bei keiner andern Form der Sclerodermie beobachtet. Dass der „sklerodermatische" Prozess gerade nur an den Extremitäten so intensiv auf das Knochengewebe übergreift, ist wohl zum Teil aus dem an diesen Stellen besonders engen Kontakt der Haut mit dem Knochen zu erklären; auch die Gefässveränderungen und die daraus resultierende mangelhafte Ernährung dürften dabei eine gewisse Rolle spielen, da gerade an den Fingern Haut und Knochen von denselben kleinen Gefässverästelungen versorgt werden. Immerhin ist es nicht unwahrscheinlich, dass dabei noch andere Faktoren mitwirken, deren Natur uns bis jetzt verborgen ist; von hohem Interesse wäre es namentlich zu erfahren, ob ein primäres Auftreten der Sclerodactylie im Knochensystem vorkommt, was nach Analogie der

Beobachtungen, die an andern Organen, insonderheit der Muskulatur, gemacht worden sind, durchaus nicht unmöglich erscheint.

Der Uebergang der Sclerodactylie auf das Knochensystem führt meist zu einer mehr oder weniger hochgradigen Atrophie der Phalangen. Eine Verdickung derselben wurde nur in 6 Fällen beobachtet (Potain, Franke, Siebert, Testut); Kaposi sah die Phalangen trommelschlägelartig aufgetrieben. Vielleicht spielen sich in diesen Fällen neben der Sclerodactylie arthritische Prozesse ab. Dagegen ist Atrophie der Phalangen 47 Mal, 33 Mal speziell der Endphalangen verzeichnet. Die Atrophie kommt in allen möglichen Stadien zur Beobachtung; der Knochen nimmt nach allen Seiten gleichmässig an Volum ab, um am Ende einer mehr oder weniger vollständigen Resorption zu verfallen; manchmal ist die Volumverminderung eine ungleichmässige; der Knochen nimmt dann eine konische Form an (Ball, Bouttier), er erscheint zugespitzt, bald auch verkürzt, bis schliesslich ausgesprochene Atrophie eintritt. Dabei wird von verschiedenen Autoren (Hallopeau, Hardy) ausdrücklich betont, dass dieser Vorgang nicht die Folge ist von Ulcerationen, von Gangraen, von Vereiterung, sondern ein ganz spezifischer Prozess, eine wirkliche Atrophie, eine wirkliche spontane Resorption des Knochengewebes. Es ist ein einfacher Schwund des Knochens, der sich nach aussen nur durch die ihn begleitenden sklerodermatischen Hautveränderungen bemerkbar macht, ein ganz eigenartiges Verhalten, das für die Deutung der Sclerodermie überhaupt von der grössten Wichtigkeit ist. Wir werden bei Besprechung der pathologisch anatomischen Verhältnisse noch ausführlicher darauf zurückzukommen haben.

Diesen, gewissermassen typischen, Fällen steht eine Reihe von anderen gegenüber, in welchen zwar ebenfalls Veränderungen an den Knochen, aber unter kom-

plizierteren Verhältnissen vorliegen. Ich zähle sie einzeln auf:

Marotte: 2 Phalangen fallen gangränös ab;

Meyer: Fingerkuppe des Index nekrotisch;

Ohier: Die beiden Endphalangen an den Fingern der linken Hand sind abgefallen;

Zambaco: Endphalangen der Finger und Zehen sind ulzerös abgestossen;

Legroux: Kleine Zehe ist gangränös;

Friedheim: Endphalanx des Index wird unter Eiterung abgestossen;

Nielsen: Fingerknochen sind nekrotisch;

Pepper: Gangraen einzelner Zehen und der zwei letzten Phalangen des linken Index;

Kjaer: Atrophie und Nekrose der Phalangen;

Weber: Nekrose zweier Endphalangen;

Pospelow: Symmetrische Gangrän der Finger;

Ohier: Endphalanx des rechten und linken Ringfingers nach geringer Eiterung abgestossen.

Allen diesen Fällen ist gemeinsam eine *Gangrän der Extremität,* die zu Nekrose des Knochens und zur völligen oder teilweisen Abstossung desselben führt. Dieser Vorgang ist also von dem typischen Verlauf ganz wesentlich verschieden und hat mit den übrigen sklerodermatischen Veränderungen, welche stets zu einer einfachen Atrophie führen, wenig gemein. Es wird sich daher fragen, welche Stellung dieser Prozess innerhalb des Krankheitsbildes der Sclerodactylie einnimmt. Wolters fasst denselben als einen sekundären Vorgang auf. Die bei der Sclerodactylie so häufig vorkommenden Ulcerationen können in die Tiefe vordringen und daselbst Zerstörungen verursachen, denen Nekrose von Phalangen folgt. Eine andere Erklärung ergiebt sich, wenn wir die Gefässveränderungen, welche pathologisch anatomisch die Sclerodermie als einen Entzündungsprocess charakterisieren, zu Hilfe nehmen. Die arterischen Veränderungen

können im weiteren Verlauf zu lokalem Verschluss des Gefässlumens und konsekutiver Gangrän von Haut und Knochen führen. Während diese Anschauungen von dem Standpunkt ausgehen, dass jene atypischen Veränderungen als direkte Folgezustände der Sclerodactylie anzusprechen seien, wird von verschiedenen Seiten die Ansicht vertreten, dass diese Veränderungen als eine von der Sclerodactylie unabhängige Komplikation, als Raynaud'sche Asphyxie zu gelten haben. Die lokale Asphyxie der Extremitäten ist im allgemeinen keine selbständige Erkrankung, als welche sie ihr Entdecker, Maurice Raynaud, angesehen haben wollte; sie ist durch die späteren Beobachtungen an die Stelle eines symptomatischen Leidens von verschiedener Aetiologie (Erkrankungen des Circulationsapparates, nervöse Einflüsse, Diabetes) gerückt. Doch wird als idiopathische Raynaud'sche Asphyxie diejenige Form vielfach noch festgehalten, welche sich mit der Sclerodactylie kombiniert. Diese beiden Affektionen haben eine unverkennbare Verwandschaft. In der Aetiologie beider machen sich ähnliche Einflüsse geltend und während des Prodromalstadiums haben sie dieselben Symptome; erst hernach gehen ihre Erscheinungen weit auseinander. Die oben aufgeführten Fälle zeigen sowohl die Symptome der Sclerodactylie, wie diejenigen der Raynaud'schen Krankheit; es liegt deshalb nahe, sie als Kombination beider Affektionen aufzufassen und zwar nicht als eine bloss zufällige Kombination; dazu ist die Zahl und die Uebereinstimmung der Beobachtungen zu gross. Es wird vielmehr anzunehmen sein, dass diese nahe verwandten Krankheiten auch in ihrer Pathogenese eine gewisse Analogie zeigen, und dass es eine und dieselbe ursächliche Disposition ist, welche in diesen Fällen beide Krankheiten neben einander bei denselben Individuen entstehen liess. Wenn diese Deutung manches für sich hat, so dürfen wir uns doch nicht verhehlen, dass dieselbe auf

einer Reihe von unbewiesenen Hypothesen beruht. Eine sichere Beantwortung der ganzen Frage wird erst dann möglich sein, wenn die pathologische Anatomie solcher Fälle völlig klargelegt ist.

Bei der Intensität und Häufigkeit der Knochenaffektionen liegt es nahe, daran zu denken, dass auch die *Gelenke* von der Sclerodactylie nicht verschont bleiben. In der That lassen verschiedene Angaben darauf schliessen, dass die Gelenke sich an dem Krankheitsprozess beteiligen können. Eine Schmerzhaftigkeit der Gelenke ist in vier Fällen (Gaskoin, Brück, Meller, Stowers), eine Schwellung derselben 3 Mal gefunden worden. Krepitation und Knacken konstatierte Westphal, Knarren Kaposi und Sternberg; Knacken in vielen Gelenken beobachtete Heller. Meistens ist die Erkrankung in den Fingergelenken lokalisiert; doch können auch grosse Gelenke davon betroffen werden, so das Kniegelenk in dem Falle von Sternberg. Von den durch diese Gelenkaffektionen eventuell bedingten Bewegungsstörungen sowie von den auf sie bezüglichen anatomischen Befunden werden wir später zu handeln haben.

Die *Muskulatur* kann nach den neueren Forschungen (Thibierge) von der Sclerodermie auf 3 verschiedene Weisen betroffen werden: Einmal durch Uebergehen des Krankheitsprozesses von der Hautbedeckung auf die darunter liegenden Muskeln, sodann durch primäres Auftreten desselben innerhalb des Muskels selbst, wobei die darüber befindliche Haut völlig intakt sein kann, endlich durch Inaktivitätsatrophie bei völliger Unbeweglichkeit der befallenen Extremitäten infolge der Haut- oder Gelenkveränderungen. Ich fand im ganzen 34 Angaben über eine Erkrankung der Muskulatur. In 26 Fällen war sie atrophisch; die atrophischen Muskeln sind als harte Stränge durch die Haut durchzufühlen (Leflaive, Thibierge); sie sind fest kontrahiert (Cénas, Gaskoin) und die Kontrakturen lösen sich auch in der

Chloroformnarkose nicht (Leflaive). Die Atrophie geht so weit, dass die Arme von Erwachsenen Kinderarmen gleichen (Schwimmer, Crocker); die rohe Kraft ist beträchtlich vermindert (Dinkler). Eloy sah während des Verlaufes der Sclerodactylie Muskelkrämpfe auftreten.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskulatur war normal in 3 Fällen (Hoppe-Seyler, Dinkler, Wilke); herabgesetzt 5 Mal (Senator, Lewin, Neumann, Bernhardt und Schwabach, Franken); Bernhardt und Schwabach heben ausdrücklich hervor, dass dabei die Leitungsfähigkeit der Haut erhöht gewesen sei.

Ueber eine Miterkrankung der Sehnen liegen nur ganz spärliche und in ihrer Deutung unsichere Angaben vor. In einem Falle von Eulenburg und bei unserer Kranken trat während des Verlaufes der Sclerodactylie Tendovaginitis crepitans auf. Fuchs konstatierte starkes „Sehnenknacken“ bei Bewegungen der Hände.

In allen Formen der Sclerodermie können je nach dem Sitz und der Intensität des Prozesses *Bewegungsstörungen* sich einstellen; für die Sclerodactylie sind sie ein geradezu konstantes Symptom. Mehr oder weniger beträchtliche Einschränkungen der Motilität dürften in kaum einem Falle gänzlich fehlen. Ausgesprochene Fixation in den Finger- und Zehengelenken finde ich 99 Mal verzeichnet, wobei die Zehengelenke nur 5 Mal mitbeteiligt sind. Völlige Ankylose der Gelenke ist in fünf Fällen beobachtet (Ohier, Lewin, Ball, Grünfeld). Wenn wir uns der intensiven Veränderungen erinnern, welche die Haut bei der Sclerodactylie erleidet, so liegt es nahe, dieselben auch für die Bewegungseinschränkungen verantwortlich zu machen. Die Haut wird einerseits durch ihre Härte, Straffheit und Unbeweglichkeit die Exkursionsfähigkeit der Gelenke beschränken, andererseits durch ihr festes Aufliegen auf dem darunter liegen-

den Gewebe die Sehnen und zum Teil auch die Muskeln selbst in ihrer Aktion behindern.

Nun sind aber mehrere Fälle berichtet, in welchen bei völlig intakter Haut Motilitätsstörungen vorhanden waren (Neumann, Bouttier). Wir werden daher zugeben müssen, dass die Hautveränderungen nicht der einzige Grund für die Motilitätsstörungen sein können, sondern dass hier noch andere Faktoren eine Rolle spielen. Dass dabei in erster Linie die Muskulatur mitbeteiligt ist, ist eine naheliegende Annahme, die sowohl durch die pathologischen Erfahrungen, wie durch das Experiment exakt bewiesen ist. Ball hat nämlich bei einem Mädchen mit starken Kontrakturen der Hände und ausgesprochenen Hautveränderungen die Sehnen der Flexoren durchschnitten, und dadurch vollkommene Streckung der Finger ermöglicht, obwohl die Rigidität der Haut nach wie vor dieselbe war. Es waren also in diesem Fall die Bewegungsstörungen nur durch die Kontrakturen der Beugemuskeln bedingt. Einen andern, in dieser Hinsicht interessanten Fall erzählt Bouttier: Sämmtliche Finger waren fixiert mit Ausnahme des Daumens, obwohl die Hautveränderungen an diesem genau dieselben waren, wie an den übrigen Fingern.

Immerhin wird man aus diesen und ähnlichen Beobachtungen noch nicht die Berechtigung herleiten können, alle Fälle von Motilitätsstörung auf eine Erkrankung der Muskulatur zurückzuführen. Dazu ist die Zahl der Fälle, in welchen Muskelveränderungen objektiv beobachtet wurden, doch zu gering im Verhältnis zu der Häufigkeit der Motilitätsstörungen. Man wird vielmehr der Haut, wie der Muskulatur einen gewissen Einfluss auf die Beschränkungen der Bewegungsfähigkeit zuerkennen und als drittes Moment auch die in einigen Fällen gefundenen Gelenkaffektionen mit in Betracht ziehen, welche dabei vielleicht überhaupt eine grössere Rolle spielen, als nach den spärlichen klinischen Beobtungen anzunehmen ist.

Die *Fixation* der Fingergelenke geschieht fast typisch in Flexionsstellung (80 Fälle); in 28 Fällen waren die Finger „halb flektiert"; 12 Mal wurde eine förmliche „Krallenstellung" beobachtet. Meist ist weder Extension noch völlige Flexion möglich, so dass es den Kranken nicht gelingt eine Faust zu machen (8 Fälle). Fixation der Finger in extendierter Stellung wurde 8 Mal, Dorsalflexion der Zehen 1 Mal (Siebert) konstatiert. In drei Fällen (Sänger, Franken, Schwerdt) waren die Finger gespreizt, in 2 Fällen (Ohier, Hoppe-Seyler) nach aussen abduziert. Vier Autoren (Ball, Rabère, Collin, Mathieu) beobachteten die eigentümliche Stellung „en kéquille", Extension des ersten und Flexion des zweiten Interphalangealgelenkes.

Ueber einen Unterschied zwischen der aktiven und passiven Beweglichkeit liegen keine näheren Angaben vor, so dass wir wohl zu dem Schlusse berechtigt sind, dass beide Arten der Beweglichkeit von dem Krankheitsprozess in analoger Weise alteriert werden.

Häufig sind die Motilitätsstörungen das erste Symptom, durch welches die Kranken auf ihr Leiden aufmerksam gemacht werden. Die scheinbar ohne Veranlassung eintretende Unbehilflichkeit bei der Ausführung feinerer Handarbeiten ist vielfach die erste Klage, welche die Patienten zum Arzt führt. Für die Dignität der Sclerodactylie für den Kranken sind diese Störungen von grosser Bedeutung; denn sie bedingen leider eine beträchtliche Arbeitsbehinderung bei zahlreichen Kranken, deren allgemeiner Zustand sonst ein durchaus guter ist.

Ausser den Zehen- und Fingergelenken sind, wenn schon bei weitem nicht so regelmässig, so doch in vielen Fällen auch die grösseren Gelenke der Extremitäten in ihrer Beweglichkeit beeinträchtigt und in den verschiedensten Stellungen fixiert, so dass schliesslich in den vorgerücktesten Fällen von universeller Sclerodermie

die unglücklichen Kranken starr und unbeweglich, Bildsäulen gleich, einem traurigen Ende entgegengehen.

Wir haben oben bereits erwähnt, dass die Sclerodermie, ebenso wie die Haut, Muskeln, Knochen, auch die *inneren Organe* befallen könne. Den Beweis hierfür liefern die Sektionsbefunde, auf die wir bei Besprechung der pathologisch-anatomischen Verhältnisse eingehen werden. Klinisch deutlich beobachtete Symptome macht die Erkrankung der inneren Organe meist nicht, und vollends für die Sclerodermie spezifische Erscheinungen werden wir von derselben auf keinen Fall erwarten können. Wir werden uns also hier darauf beschränken, den Einfluss der Sclerodactylie auf das Allgemeinbefinden der Kranken zu besprechen.

Abgesehen von den letal verlaufenen Fällen liegen im Ganzen 35 Angaben darüber vor. 16 Mal wird der *Allgemeinzustand* ausdrücklich als gut bezeichnet; darunter sind Fälle von 23jähriger bis 31jähriger Dauer (Hardy, Strassmann). In 10 Fällen wurde ein schlechtes Allgemeinbefinden konstatiert. So beobachtete Cénas einen raschen Verfall der Kräfte innerhalb acht Monaten. Sehr oft wird über heftige Störungen von Seiten des Darmkanals geklagt. Erkrankungen des Gefässsystems wurden von Hervéon, Legroux, Hoppe-Seyler u. a. nachgewiesen. Die Respirationsorgane werden nicht selten in Mitleidenschaft gezogen; durch die mangelhafte Atmung infolge der Sclerodermie der Brustwandungen, sowie durch die Hyperämie der Lungen, infolge der gestörten Hautcirculation (Binz), sind die Atmungsorgane zu sekundären Infektionen ganz besonders prädisponiert.

Wir haben oben darauf hingewiesen, dass die grossen *klinischen Unterschiede* — auf der einen Seite bei jahrelangem Bestehen gar keine oder nur sehr geringe Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens, auf der andern Seite jäher Abfall der Kräfte — nur durch die

verschiedenartige Ausdehnung des Krankheitsprozesses erklärt werden können. Und zwar kommt hier nicht so sehr die verschieden rasche Verbreitung der Hautaffektion in Betracht; man hat Fälle von Jahre lang währender universeller Sclerodermie und relativ gutem Allgemeinzustand gesehen (Strassmann). Der massgebende Faktor kann hier nur die Ausdehnung auf die inneren Organe sein. Je nachdem diese früher oder später, in grösserem oder geringerem Umfang eintritt, in demselben Masse wird auch das klinische Bild der Erkrankung in Bezug auf den Allgemeinzustand wechseln. Dass daneben noch, bei völlig intakten inneren Organen, schon allein durch die Ausbreitung der Hautaffektion und die daraus eventuell entstehenden Schwierigkeiten der Ernährung und Atmung, das Allgemeinbefinden wesentlich alteriert werden kann, ist nicht zu bezweifeln. Aber dieser Faktor kommt doch nur in einer verhältnismässig beschränkten Zahl von Fällen zur Geltung. Als drittes Moment, welches auf den Allgemeinzustand von Einfluss ist, kommen natürlich noch heterogene Komplikationen in Betracht, welche gerade bei Sclerodermiekranken der Deutung insofern Schwierigkeiten bereiten, als eine Differentialdiagnose zwischen Sclerodermie der inneren Organe und sonstigen Entzündungszuständen derselben klinisch unmöglich ist.

Krankengeschichte [1]).

Die 32jährige Lokomotivführers-Ehefrau G. B. kam am 6. 6. 95 in Behandlung. Patientin ist seit 6 Jahren verheiratet. Sie war vor ihrer Verheiratung sehr korpulent und blühend. Nach ihrer ersten Niederkunft erkrankte sie an Kindbettfieber, Brustentzündung, mit ziem-

1) Ein Abriss dieser Krankengeschichte ist von Herrn Dr. Wolters im „Stereoskopischen medizinischen Atlas", 7. Lieferung, Tafel LXXIX, Cassel 1895, nebst einer Photographie der Patientin veröffentlicht.

lich schnell fortschreitender Abmagerung. Das Kind starb nach 3 Monaten. Sodann erfolgte eine Frühgeburt im 7. Monat; dieses Kind lebte 5 Monate. Um diese Zeit erkrankte Patientin an heftigen Leibschmerzen, Erbrechen, Stuhlverstopfung. Vor 2¼ Jahren kam sie zum dritten Mal, und zwar mit Zwillingen nieder, von denen der eine noch lebt. Dann erfolgte noch eine Frühgeburt im 8. Monat; auch dieses Kind ist noch am Leben. In der Familie der Patientin sollen keine ähnlichen Hauterkrankungen vorgekommen sein. Vater war Grubenarbeiter und ist an Phthise, Mutter an Magenkrebs gestorben. 7 Geschwister, sowie der Mann der Patientin sollen stets gesund gewesen sein.

Vor 14 Jahren schon hatte Patientin ab und zu ein starkes Brennen und Gefühl von Ameisenlaufen in den Fingern verspürt. Wenige Tage nach Auftreten dieser Erscheinung rötete sich dann die Haut der befallenen Fingerspitzen; es entstand eine hühneraugenähnliche Schwiele; nach Abstossung derselben bildete sich ein kleines, stecknadelkopfgrosses, in die Tiefe führendes Loch, aus dem sich ein Tröpfchen Eiter ausdrücken liess. Nach einigen Tagen heilte dann die Stelle ab. In der ersten Zeit gebrauchte der Prozess zu seiner Ausheilung bis zu 5 Tagen, in den letzten Jahren oft bis zu 3 Wochen. Anfangs trat die Erkrankung ungefähr alle Jahre einmal auf und gewöhnlich war nur ein Finger befallen, so dass Patientin noch ihre Arbeit verrichten konnte. Seit einigen Jahren aber war es schon öfters eingetreten, dass alle Finger ergriffen wurden. Der Prozess, der sich zuerst auf die Fingerspitzen beschränkt hatte, ging im Winter vor 3 Jahren zum ersten Male auch auf das Dorsum der übrigen Fingergelenke über. Damals hatte Patientin auch an einem stark nässenden Eczem der Hände zu leiden, das trotz ärztlicher Behandlung des öfteren rezidivierte und eine Verschlimmerung des Zustandes zur Folge gehabt

haben soll. Auch an den Füssen hatte Patientin schon seit 5 Jahren periodisch auftretende, nässende Geschwüre, die mit heftigen Schmerzen einhergingen, so dass sie vielfach das Bett hüten musste. Irgend welche Veränderungen der Haut an den Fingern im allgemeinen will Patientin bis vor wenigen Jahren nicht bemerkt haben.

Von dieser Zeit an beobachtete sie ein Straffer- und Festerwerden der Haut der Finger, ein Kleinerwerden der Nägel und vor allem der ersten Glieder der Finger. Bald darauf bemerkte Patientin, dass auch an den Vorderarmen die Haut gespannt wurde und dass in Verbindung damit Bewegungseinschränkungen sich geltend machten; die Finger wurden in den Gelenken zum Teil in einem Winkel bis zu 90° gebeugt; eine weitere Beugung war nur in geringem Masse, Streckung gar nicht möglich. Auch die Bewegungen im Handgelenk sollen eingeschränkt gewesen sein. Das Aufbrechen der Finger nahm in der letzten Zeit bedeutend ab; die betreffenden Stellen waren jetzt angeblich nicht mehr so gross und heilten rascher aus. Aehnliche Effloreszenzen wie an den Fingern zeigten sich im vergangenen Jahr auch am oberen Rande der Ohren, über der Kniescheibe und über dem Gelenk zwischen hallux und metatarsus am Rande des Fusses; ihr Auftreten soll unter den gleichen Erscheinungen erfolgt sein, wie an den Fingern. Zu gleicher Zeit bemerkte Patientin, dass die Haut des Gesichtes erst rauh und dann, im vergangenen Winter, glatt und glänzend wurde. Ueberhaupt soll schon seit ihrer Verheiratung die Haut im Allgemeinen brauner geworden sein.

Der Arzt, welcher die Patientin damals behandelte, gab anfangs Jod und Arsen; sodann machte er einen Versuch mit dem von Liebreich empfohlenen Cantharidin; nach 2monatlicher Verabreichung desselben trat Ischurie ein; der Urin wurde übelriechend, enthielt Ei-

weiss, ziemlich reichlich Eiterzellen und Epithelien; darauf wurde das Cantharidin ausgesetzt. Einen Erfolg hat es nicht gehabt, ebensowenig wie die nachher verabreichten Schilddrüsentabletten.

Status praesens: Frau von mittlerer Grösse, guter Konstitution, mittlerem Ernährungszustand, verhältnismässig gutem Allgemeinbefinden. Kein Fieber. Urin enthält weder Zucker noch Eiweiss. Patientin ist gravida im vierten Monat. Haut des Körpers von ziemlich bräunlichem Kolorit. Kein Zeichen von Syphilis.

Auf dem Dorsum beider Füsse stark nässende, mit Borken bedeckte Stellen. Auf dem Dorsum des linken Fusses ist eine 3 Markstückgrosse Stelle stärker infiltriert. Sonst ist die Haut weich; Haut der Zehen in keiner Weise verändert. An der Patella kleine, diffus in die normale Haut übergehende, indurierte Stellen.

Haut der Finger glatt, glänzend, straff der Unterlage aufliegend, von sehr harter Konsistenz und schwer in Falten aufzuheben. Ueber den Fingerkuppen und den Gelenken ist die Haut gerötet, mit gelblichen Börkchen bedeckt, von ringsum abschilfernder Epidermis umgeben. Unter den Börkchen eine leichte Delle. Diese Hautveränderung ist vorhanden. An der linken Hand über der Kuppe und dem Gelenk zwischen dem 1. und 2. Glied des Daumens, über der Kuppe des Mittelfingers, über dem Knöchel des Zeige- und Mittelfingers, sowie auf dem Dorsum der Finger über den Gelenken zwischen Grundphalanx und zweiter Phalanx. An der rechten Hand: Ueber dem Gelenk zwischen 1. und 2. Phalanx des kleinen, des Ring- und Mittelfingers. Hier sind die Borken zum Teil schon abgestossen und die Haut ist narbig verändert.

Die Endphalangen der Finger sind bis auf etwa ein Drittel ihrer früheren Länge verkürzt. Die Nägel sind zum Teil nur noch in Resten vorhanden, zum Teil krallenförmig über die Fingerkuppe gebogen. Die aktive

und passive Bewegung ist in allen Fingergelenken beschränkt. In den Gelenken zwischen 1. und 2. Phalanx sind die Finger in einem Winkel von 120—130° gebeugt. Am kleinen und Ringfinger beider Hände beträgt die Flexion 90°. Auch die Bewegungen zwischen Grundphalanx und Mittelhand sind stark beeinträchtigt; eine Faust kann Patientin gar nicht machen. Am Handgelenk sind die Bewegungen auf Exkursionen etwa innerhalb 80° beschränkt. Das Ellbogengelenk ist frei beweglich. Ueber dem rechten Olecranon haftet die Haut etwas stärker als links. Die Haut des Unterarms auf Beuge- und Streckseite von etwas fester Konsistenz. Die Haut des Gesichts ist glatt, glänzend, von zahlreichen erweiterten Gefässen durchzogen.

Das Gefühl für Wärme und Kälte ist an der Hand überall sehr fein. Tastsinn und Drucksinn sind unverändert. Irgend welche abnorme Sensationen hat Pat. nicht. Die Reflexe sind nicht gesteigert: die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven, sowie der Leitungswiderstand der Haut sind unverändert. An den inneren Organen ist nicht Abnormes nachzuweisen.

Therapie: Natr. salic. 10:200, 2× tägl. 1 Esslöffel. Massage der Finger und Arme mit 2 pCt. Salizylsalbe, zweimal täglich warme Handbäder. Auf den Füssen Salizylumschläge 1:1000 zur Entfernung der Krusten und Borken.

Der weitere Verlauf gestaltete sich folgendermassen:

17. 6. Die Haut der Unterarme bedeutend weicher. Tendovaginitis crepitans im linken Flexor carpi radialis.

27. 6. Beweglichkeit im Handgelenk bedeutend gebessert, an den Fingern im geringern Grade. Haut viel weicher.

7. 7. Beweglichkeit, vor allem die aktive, hat bedeutend zugenommen. Patientin kann wieder stricken und Arbeiten. Sie wird auf Wunsch zur weiteren poliklinischen Behandlung entlassen.

27. 7. Seit 8 Tagen sind unter den alten Prodro-

malerscheinungen neue Effloreszenzen an den Fingern aufgetreten.

3. 8. Die Effloreszenzen sind mit clavusartigen Schwielen bedeckt. Haut des Gesichts glatter und glänzender geworden. Am Arme ist ein Weitergehen der Erkrankung nicht bemerkbar. —

Wir haben es hier mit einem typischen Falle von Sclerodactylie zu thun. Beginn an den Händen; Fortschreiten auf Füsse, Unterarme und Gesicht. Atrophie der Phalangen, Motilitätsstörungen sind in typischer Weise vorhanden. Ob die Jahre lang vorher auftretenden Effloreszenzen an den Händen zu dem Krankheitsbilde gehören, ist mangels genauer Beobachtung zur damaligen Zeit nicht mit Sicherheit festzustellen, wenn schon derartige Symptome zur Annahme einer nervösen Basis der ganzen Erkrankung gut passen würden. Irgend welche Erscheinungen von Seiten der inneren Organe fehlen gänzlich, und dementsprechend weist das Allgemeinbefinden keine wesentliche Alteration auf.

Pathologischee Anatomie.

Ueber die pathologische Anatomie der Sclerodactylie liegen nur sehr wenige Untersuchungen vor. Wir sind deshalb genötigt, um ein Material zu gewinnen, dessen Grösse einigermassen allgemeine Schlüsse gestattet, auch auf die Befunde bei der diffusen Sclerodermie zurückzugreifen, was um so unbedenklicher geschehen kann, als pathologisch-anatomisch sich die Sclerodactylie von der Sclerodermie nur durch die Mitbeteiligung des Knochensystems unterscheidet.

Die *Hautveränderungen* zeigen mikroskopisch das typische Bild der Entzündung und Bindegewebswucherung. Die Epidermis ist meist normal, selten hypertrophisch, in einigen Fällen, namentlich in den späteren Stadien der Erkrankung, verdünnt. Die Papillen sind, nach Dinkler, abgeflacht, in ihrer Struktur verändert,

zu fast homogen erscheinenden Bindegewebsfascikeln umgewandelt. Das Corium ist verbreitert durch Wucherung des Bindegewebes; die Zahl der zelligen Elemente ist verringert; die elastischen Fasern erfahren in den meisten Fällen eine starke Vermehrung; doch sind auch gegenteilige Beobachtungen gemacht worden (Dinkler, Lewin und Heller).

Die Tela subcutanea zeigt ebenfalls ausgesprochene Bindegewebswucherung unter Atrophie des Fettgewebes, die manchmal ganz ausserordentliche Grade erreicht. Interessant ist die von verschiedenen Autoren (Rossbach, Neumann, Spieler) gemachte Beobachtung, dass die glatten Muskelfasern der Haut verbreitert, stark hyperplastisch, kernreich waren. Dinkler glaubt solche Befunde als Arbeitshypertrophie erklären zu müssen, ausgelöst durch den gesteigerten Widerstand, welchen die verhärtete und schwerbewegliche Haut der Muskelwirkung entgegensetzt.

Um die Drüsen der Haut findet sich eine zellige Infiltration. Bei langer Dauer des Prozesses wird das Lumen durch Schrumpfung des gewucherten Bindegewebs verengt.

Das Perineurium war in einigen Fällen verdickt (Rasmussen, Foerster, Dinkler, Wolters, Spieler). An den Nerven selbst haben zwar Schulze und Meyer deutliche Degeneration gefunden; doch stehen diesen Beobachtungen verschiedene andere gegenüber, bei welchen die Untersuchung der Nerven eine völlig negatives Resultat ergab.

Pigment findet sich im Rete Malpighi, im Corium, den Schweissdrüsen, dem Epithel der Talgdrüsen, den Haarwurzelscheiden und den Wänden der Gefässe der Cutis.

Dass die Sclerodermie als interstitieller Entzündungsvorgang aufzufassen sei, dafür sprechen in erster Linie die intensiven *Veränderungen der Gefässe*, welche sich

bei den Untersuchungen der Haut in den Vordergrund des mikroskopischen Bildes stellen. Der Prozess kann sich in sämmtlichen Schichten der Gefässwandung abspielen und demnach das Bild einer Peri-, Meso- und Endarteriitis darbieten. Nach Wolters beginnt der Prozess in der Regel in der Adventitia, „indem Zellvermehrung und eine Wucherung stattfindet, welche zu einer Gewebszunahme um fast das doppelte der normalen Breite führt. Dann erst folgt wohl Proliferation der Media und Intima, welche die Destruktion der Lamina elastica veranlasst, ebenso wie die Wucherungen der Intima das Lumen mehr und mehr verengen.“ Die Veränderungen finden sich gleichmässig an Arterien und Venen. Auch die Kapillaren sind verengt, von wuchernden Zellen umgeben. Wolters führt auf diese Gefässveränderungen die bei der Sclerodactylie so häufig eintretenden Ulcerationen der Haut zurück, welche von anderen Autoren als trophische Störungen aufgefasst werden (Lewin und Heller).

Wie an den Gefässen der Haut, so sind auch an denen der *Muskulatur* endarteriitische Veränderungen beobachtet worden (Méry). Die Muskelfasern selbst verfallen einer ausgesprochenen Atrophie; Heller fand einzelne Fasern, welche der normalen Querstreifung entbehrten; ebenso sah Schulze Verlust der Querstreifung schollige Zerklüftung der Fasern, Vermehrung der Muskelkerne; Dinkler beobachtete ausgesprochene Degeneration der Muskelfasern. Das Muskelbindegewebe ist stark gewuchert und drängt in Form von fibrösen, zahlreiche embryonale Zellen enthaltenden Zügen die einzelnen Fasern auseinander (Goldschmidt, Heller, Dinkler). Denselben Veränderungen unterliegt das intermuskuläre Bindegewebe. Faszie und Perimysium werden durch Bindegewebswucherung verdickt (Hilton, Fagge, Meyer), so dass die Muskeln in schwielige Massen eingehüllt scheinen (Arning, Rasmussen).

Die Veränderungen an *den Knochen* haben nach den früheren Auseinandersetzungen für die Sclerodactylie ein besonderes Interesse. Leider sind die bisherigen Untersuchungen über diesen Gegenstand wenig zahlreich. Ausführliche Beschreibungen verdanken wir nur Lagrange und Wolters.

Guibert bezeichnet diesen Prozess als rarefizierende Ostitis, welche eventuell mit Nekrose und Elimination des Knochens einhergehen könne. Diese Bezeichnung passt nur auf jene Minderzahl von Fällen, welche wir oben als atypische einzeln aufgeführt haben und offenbar geht Guibout's Auffassung auf solche Beobachtungen zurück. Ein kurzer Bericht findet sich auch bei Potain: Die Lakunen der Knochen vergrössern sich und füllen sich mit fettigem Material; die Haversschen Kanäle sind erweitert.

Lagrange fand folgende Verhältnisse vor: Das Periost trägt deutliche Zeichen einer Entzündung, Gefässe, die von Zügen mit embryonalen Zellen umgeben sind. Es besteht ausgesprochene Atrophie der Compacta, so dass die Hohlräume der Spongiosa stellenweise mit dem Periost in direkter Verbindung stehen. Das Knochengewebe ist gebildet aus sehr unregelmässigen Balken, welche zwischen sich grosse, mit Fettgewebe und wenigen embryonalen Zellen gefüllte Hohlräume lassen. Der Durchschnitt der Havers'schen Kanäle ist sehr erweitert, die darin liegenden Gefässe sind von Fettzellen und embryonalen Zellen umgeben. Lagrange bestimmt seinen Befund als einen sehr langsamen Entzündungsprozess, der sich in kleinen Herden im Periost, Knochen, wie in den oberflächlichen Teilen abspielt. Er hebt ausdrücklich die Eigenart dieser Knochenveränderung hervor, welche das Verschwinden des Knochengewebes herbeigeführt hat, ohne dass jemals ein Stück davon zu Tage getreten wäre.

Wolters untersuchte die exartikulierte grosse

Zehe eines Kranken, bei dem die Sclerodactylie auf die Zehen beschränkt war. Er fand das Periost fast ganz geschwunden, und durch das fibröse Gewebe des Corium ersetzt; dieses stark gewucherte Bindegewebe, das deutliche arteriitische Gefässveränderungen und perivaskuläre Wucherungen aufweist, geht nicht direkt in die Knochensubstanz über, sondern erst durch eine Lage von Osteoklasten. Von der Compacta des Knochens sind nur noch Reste vorhanden; die vorgeschobenen Osteoklasten haben die Corticalis nach und nach eingeschmolzen und dem wuchernden Gewebe den Weg gebahnt, das an verschiedenen Stellen schon weit in die Spongiosa hineinreicht. Die einzelnen Bälkchen werden immer schmaler und zackiger. Die Havers'schen Kanäle sind erweitert, ihre Gefässe arteriitisch verändert. Im Markgewebe liegen grössere Gefässe, deren Intima starke Wucherungen aufweist. Die ganze Marksubstanz ist von Zellen überschwemmt; überall gehen von den eingedrungenen bindegewebigen Massen Wucherungen aus, welche das ursprüngliche Gewebe verdrängen. Der Knochen ist also thatsächlich angenagt und wird so langsam eingeschmolzen. Wolters findet also, in Uebereinstimmung mit Lagrange, alle Zeichen einer interstitiellen Entzündung, Wucherung des Bindegewebs mit den charakteristischen Veränderungen an den Gefässen und er steht nicht an, die Knochenveränderungen bei der Sclerodactylie als identische Prozesse mit den im übrigen Körper und der Haut derartiger Kranken gefundenen zu bezeichnen.

Veränderungen an den *Phalangealgelenken* konnte Wolters nicht konstatieren. Dagegen war nach Lagrange am Metacarpophalangealgelenk des Goldfingers der ganze Knorpel verschwunden; die beiden Gelenkflächen waren durch festes fibröses Gewebe mit einander vereinigt. Eine weitere Beobachtung über Gelenkveränderungen machte Verneuil: Die Fingergelenke waren in ihrer Beweglichkeit behindert durch kurze

fibröse Züge, welche von einer Gelenkfläche zur andern ziehen. Die Synovialis existierte nur noch in Spuren; dagegen waren die Knorpel erhalten. Man wird bei der kleinen Anzahl der vorgenommenen Untersuchungen berechtigt sein, anzunehmen, dass derartige Gelenkaffektionen durch die Sclerodactylie häufiger verursacht werden und dass sie, wie schon oben betont wurde, bei den klinisch so zahlreich gefundenen Bewegungsstörungen und Fixationsstellungen einen massgebenden Faktor bilden.

Wir haben oben angedeutet, dass zwar häufig genug bei der Sclerodermie Erkrankungen der *inneren Organe* nachgewiesen sind, dass dieselben aber, der Natur der Sache nach, keine für die Sclerodermie spezifischen Erscheinungen machen, und dass es deshalb, so zu sagen, der Willkür des Beobachters überlassen bleibt, ob er diese Erkrankungen als zur Sclerodermie gehörig auffassen, oder ob er sie als zufällige Komplikationen ansprechen will. Dagegen konnten wir hoffen, aus den anatomischen Untersuchungen der inneren Organe ein sicheres Urteil über diese Verhältnisse zu gewinnen. Dies trifft jedoch nur bis zu einem gewissen Grade zu. Es liegt dies einmal daran, dass nur in wenigen Fällen genaue, mikroskopische Untersuchungen der inneren Organe vorgenommen wurde, und andererseits daran, dass das Bild der interstitiellen Entzündung, das uns auch hier wieder allenthalben entgegentritt, als solches für die Sclerodermie keineswegs spezifisch zu sein braucht, sondern dass der, wenn ich so sagen darf, sklerodermatische Charakter dieser Veränderungen der inneren Organe eigentlich nur aus dem häufigen Zusammentreffen dieser Affektionen mit den typischen Haut-, Knochen- und Muskelveränderungen geschlossen werden kann. Es kann sich also hier nur um einen Wahrscheinlichkeitsbeweis handeln, der um so grössere Sicherheit gewähren wird, je mehr das bisher spärliche Ma-

terial an Reichhaltigkeit zunimmt. Wir haben endarteriitische Veränderungen in den Gefässen der Haut, der Muskeln und Knochen gefunden. Méry gelang es, solche auch an den kleinen Gefässen des Herzmuskels nachzuweisen. Derselbe Autor konstatierte intensive Sclerose des Myocard, Heller fand fibröse Knoten und Züge in der Muskulatur des Herzens, Westphal ausgesprochene Myocarditis. Flecken im Endocard sah Meyer, Méry fand eine Verdickung der Mitralis. In 7 Fällen war Pericarditis vorhanden. Was die grossen Gefässe anlangt, so beobachteten Arnozan, Meyer und Hildebrand Atherom der Aorta, Dinkler Bindegewebswucherungen der Intima an den Carotiden, Brachialis und Vertebralis.

Endarteriitis der Lungengefässe sah Goldschmidt, fibröse Knötchen in Lunge und Pleura. Rasmussen, Meyer fand völlige Splenisation des unteren Lungenlappens, Heller fibröse Züge in der Pleura. Seröse Pleuritis wurde in 4 Fällen beobachtet.

Die Milz war hart, voluminös, von fibrösen Strängen durchzogen in einem Falle Meyer's, induriert bei der Kranken Heller's, stark vergrössert, derb, mit vielen Trabekeln (Rasmussen), sehr derb (Spieler), atrophisch (Hallopeau).

Die Leber ist sklerotisch verändert (Mery), hyperämisch mit sekundärer Atrophie der Leberzellenbalken (Dinkler). Beginnende Lebercirrhose konstatiert Heller), Bildung eines fibrösen Knotens in der Leber (Rasmussen), Infiltration des interacinären Bindegewebes (Dinkler). Lebervergrösserung war in 4 Fällen vorhanden.

In 4 weiteren Fällen fand sich interstitielle Nephritis. Endarteriitis und fibröse Wucherung in der Niere sah Meyer; fibröse Züge konstatierte Heller, Fagge eine hypertrophische Niere mit granulierter Oberfläche.

Die Gefässe des Uterus zeigten endarteriitische

Veränderungen bei dem Falle von Goldschmidt, der Uterus war hyperplastisch bei Heller's, auffallend klein bei Hilton-Fagge's Kranken.

In dem von Meyer untersuchten Falle bestand chronische Entzündung der Lymphdrüsen mit fibröser Wucherung und als weitere Unika seien noch erwähnt die von Heller beobachtete Obliteration des Ductus thoracicus und eine von Singer verzeichnete Verkleinerung des rechten Schilddrüsenlappens und Bildung von Knoten in der Drüse.

In 17 Fällen sind Anomalien des Centralnervensystems berichtet (Lewin und Heller). So war die Arachnoidea verdickt, getrübt (Frémy), die Membran der Fossa Sylvii opak, verdickt, multiple partielle Induration der Hirnwindungen (Westphal), Rückenmark sklerotisch, Bindegewebswucherungen (Day), Sympathicus in festes Gewebe eingewickelt, so dass er nicht herauspräpariert werden kann (Harley), Degeneration der vorderen Wurzeln und der grösseren peripherischen Nervenstämme (Schulze).

Wenn es auch nicht möglich ist, den strikten Nachweis zu führen, dass alle diese Befunde in direkte Beziehung zu der Sclerodermie zu bringen sind, so werden wir uns doch bei Vergleichung der Veränderungen an Haut, Muskeln, Knochen und inneren Organen dem Eindruck kaum verschliessen können, dass die Analogie dieser Erscheinungen und ihre vielfache Koincidenz mit grosser Wahrscheinlichkeit dafür spricht, dass sie nur eine verschiedene Lokalisation eines und desselben pathologischen Vorgangs darstellen, und dass ihnen allen eine gemeinsame Pathogonese zukommt.

Ueber die *Pathogenese* der Sclerodermie sind zahlreiche Theorien aufgestellt worden. Von den älteren Ansichten sei die von Hebra, Kaposi, Hollefreund, Bernhardt und Schwabach verfochtene

angeführt, dass die Sclerodermie, ähnlich wie die Elephantiasis, auf einer Lymphstauung beruhe.

Dauchez, der öfters bei Leprakranken Sclerodermie beobachtet haben will, vermutet eine Analogie dieser beiden Affektionen. Zambaco hält die Sclerodactylie geradezu für eine Uebergangsform der Lepra. Diese Autoren haben dabei wahrscheinlich Formen von Lepra anaesthetica maculosa oder Lepra mutilans im Auge; jedenfalls ist von anderer Seite niemals eine derartige Analogie gefunden worden, und der Nachweis von Bacillen bei der Sclerodermie stets misslungen. Die meisten Anhänger hat die Theorie gefunden, dass die Sclerodermie auf nervöser Basis beruhe. Gestützt auf die ätiologischen Momente, zahlreiche klinische Erscheinungen und einige pathologisch anatomischen Befunde definierte man die Sclerodermie als Trophoneurose, wobei dann allerdings dieser Begriff seinerseits erst einer Definition bedarf.

Mendel und Arnozan erblickten das Wesen der Krankheit in einer Affektion der Gefässe. Auch Wolters nimmt an, dass von den beiden pathologischen Vorgängen, welche sich unter dem Bilde der Sclerodermie vereinigen, der Fibromatose und der Arteriitis, die Veränderung der Gefässe das Primäre ist; welches Agens, so fährt er fort, in letzter Linie diese Prozesse auslösst ist schwer zu sagen. „Verständlich wären schon die Fälle, wo Trauma, Abkühlung oder vorhergegangene Allgemeinerkrankung als ätiologische Momente angegeben werden. Wie aber ist das an psychische Affekte sich anschliessende Auftreten der Sclerodermie zu erklären?“ Wolters greift dann auf die von Giovanni, Eichhorst, Martin, Levaschef angestellten physioligischen Experimente zurück, welche die Erzeugung von Gefässveränderung durch Nervenreiz demonstrieren. Levaschef z. B. gelang es durch Reizung des Ischiadicus Arteriitis des zugehörigen Fusses zu er-

zeugen[1]). Es liegt nahe diese Ergebnisse auf die Pathogenese der Sclerodermie anzuwenden. Ob wir jedoch berechtigt sind, „in allen Fällen eine derartige Einwirkung anzunehmen, ist eine andere Frage, durch deren Bejahung wir auf Umwegen wieder zur Annahme einer nervösen Basis für die Erkrankung gelangen würden" (Wolters). Auf demselben Wege kamen Lewin und Heller, gestützt auf ein Material von mehr als 500 Fällen zu der Definition der Sclerodermie als einer Angio-Tropho-Neurose, die sowohl von den peripherischen Nerven, als auch von dem Centralnervensystem ausgehen kann. Lewin und Heller gehen aus von den physiologischen Experimenten über die Beziehungen des Blutgehalts und der Ernährung der Haut zu den vasomotorischen Centren im Rückenmark und der Hirnrinde einerseits, und zu peripherischen Leitungsbahnen andererseits. Namentlich auf den oben erwähnten Versuchen Levaschef's basierend nehmen sie an, dass durch Lähmung der Vasomotoren und die daraus resultierende Verlangsamung des Blutstroms und Schädigung der Gefässwandungen das ödematöse Stadium der Sclerodermie, und in der Folge durch bessere Ernährung, eine Hypertrophie des Bindegewebes, das Stadium der Induration sich ausbildet; die Induration bewirkt wieder eine sekundäre Schädigung der Gefässe, endarteriitische Prozesse, mangelhafte Ernährung: Atrophie. Die letzte Ursache des ganzen Prozesses kann sowohl in den vasomotorischen Centren, wie in den peripherischen Leitungsbahnen liegen. Als Beweise für ihre Theorie führen Lewin und Heller an: Die nervöse Disposition zahl-

1) In neuester Zeit hat Fränkel (Wiener klinische Wochenschrift, 27. II. 96), diese Resultate bestätigt und erweitert. Er fand, dass unter dem Einflusse von Läsionen des Nervensystems anatomische Veränderungen der Blutgefässe entstehen, die zur Ursache, sei es schwerer Schädigung der Gewerbsernährung, oder selbst der ausgesprochenen Gewerbsnekrose werden können.

reicher Kranken, die Sektionsbefunde, Temperaturanomalien, die Eigentümlichkeiten der Lokalisation, die trophischen Störungen, die ätiologischen Momente.

Es ist nicht zu verkennen, dass diese Theorie in erster Linie noch der Bestätigung durch eine grössere Anzahl von Sektionsbefunden bedarf; denn ein Teil der vorhandenen Befunde, u. a. die von Westphal beobachtete Sclerose der Hemisphären, kann, wie Westphal selbst betont, ebensowohl als eine seltene Lokalisation der Sclerodermie angesehen werden und verliert dadurch jede Bedeutung für die Pathogenese der Krankeit. Wenn aber diese Bestätigung durch die Sektionsbefunde nicht ausbleibt, so erhebt sich sofort die neue Frage nach der Natur dieser ursächlichen Erkrankung der vasomotorischen Centren und Leitungsbahnen. Nach alledem werden wir uns nicht verhehlen, dass die letzte Ursache der interstitiellen Entzündung, welche unter dem Bilde der Sclerodermie in die Erscheinung tritt, uns noch völlig unbekannt ist.

Die *Diagnose* typischer Fälle von Sclerodactylie ist im allgemeinen nicht schwierig. Collin fasst den charakteristischen Symptomkomplex zu folgendem Bilde zusammen: Prädilektionssitz sind die Finger; doch sind auch die Zehen nicht selten ergriffen. Beginn mit Schmerzen, Parästhesien, öfters Schwellung, Verhärtung der Haut, Unbeweglichkeit. Daran schliessen sich eigentümliche Deformitäten. Endlich, wenn die Affektion weiter fortschreitet, folgt Atrophie der Extremitäten. Auf der Haut sind trophische Störungen, Ulcerationen, Phyctaemen, Pemphigusblasen die Regel. Die Läsionen imponieren besonders durch exakte Symmetrie. Die Affektion kann sich von den Extremitäten aus weiter verbreiten.

Solche ausgebildeten Fälle sind kaum zu verkennen; dagegen kann die Diagnose der Sclerodactylie im Anfangsstadium oft schwer genug sein. Die vasomotorischen

und nervösen Störungen sind einer Reihe von Krankheiten gemeinsam. So kann der Raynaud'sche Symptomkomplex genau mit den Erscheinungen der Sclerodactylie beginnen, und die Differentialdiagnose erst im weiteren Verlauf durch das Eintreten der typischen Sclerodactyliesymptome möglich werden.

Auch die Erythromelagie, die mit schmerzhafter Rötung und Schwellung der Finger beginnt, kann Anlass zu Verwechslungen geben; immerhin wird auch hier der weitere Verlauf sicheren Aufschluss bringen.

Eine Verwechslung mit Rheumatismus oder Gicht kann wohl stets vermieden werden. Der Mangel jeder Gelenkschwellung, die straffe, auf dem Knochen festsitzende Haut, die Pigmentation, die Ulcerationen werden die sichere Entscheidung für die Sclerodactylie ermöglichen.

Die *Prognose* der Sclerodactylie ist, was völlige Heilung anlangt, schlecht. Unter unseren 170 Fällen ist nur ein einziger (Quinquand), bei welchem die Affektion nach fünfjähriger Dauer gänzlich verschwand. Immerhin ist die Prognose in sofern nicht ungünstig, als ein sehr langes Stationärbleiben des Prozesses in zahlreichen Fällen beobachtet wurde. 23 von unseren Fällen endigten letal, und zwar waren dies, wie schon oben bemerkt, fast nur solche von weniger als 5jähriger Dauer.

Die Sclerodactylie an sich wird natürlich niemals einen tötlichen Ausgang herbeiführen. Dagegen wird eine Weiterverbreitung des Processes auf den übrigen Körper nach den verschiedensten Seiten hin verhängnisvoll werden können. So trat der Tod infolge ungenügender Nahrungsaufnahme ein in verschiedenen Fällen von Sclerodermie des Gesichts. Die Sclerodermie der Brust kann sowohl durch die Verhärtung der Haut, wie durch Atrophie der Atmungsmuskulatur Behinderung der Respiration mit allen daraus resultierenden Folge-

zuständen, Bronchitis, Bronchopneumonie, Herzhypertrophie, Phthisis, verursachen. In einigen Fällen (Meller, Dinkler, Mayer) trat der Tod durch Dyspnoë ein. Diese kann sowohl durch Sclerodermie der Brustwandungen, wie der Laryngealschleimhaut entstehen. Ausserdem weist Binz darauf hin, dass „schon die Ueberfüllung der Lunge mit Blut infolge der in weitem Umfange gestörten Hautcirculation die Dyspnoe wohl hinreichend erklärt". Das Herz kann durch die erschwerte Atmung, ferner durch die Behinderung der Hautcirculation in Mitleidenschaft gezogen werden; aber auch die „sklerodermatische" Myocarditis und Nephritis kann zu den verhängnisvollsten Zuständen und plötzlichem Exitus Anlass geben. (Auspitz, Meyer, Sternberg). Ein Unikum ist der von Kaposi berichtete Fall, in welchem eine tötlich verlaufende Sepsis durch Infektion von den Ulerationen der Hände aus entstand.

Die *Therapie* dieser schweren Folgezustände der Sclerodermie kann natürlich nur eine symptomatische sein. Aber auch die Hautaffektion, deren Bekämpfung natürlich die wichtigste, in sehr vielen Fällen die einzige Aufgabe der Therapie ist, hat sich den bis jetzt angewendeten Behandlungsweisen nur in sehr beschränktem Masse zugänglich gezeigt. Aus der grossen Zahl der versuchten Mittel geht am besten die Unzuverlässigkeit ihrer Wirkung hervor. Ich zähle hier diejenigen auf, von denen einigermassen günstige Resultate für die Behandlung der Sclerodactylie gesehen wurden. Arsen erzielte in drei Fällen Besserung, Bromkali einmal, Salicylsäure 6 Mal (äusserlich und innerlich); Einreibung mit indifferenten Salben 2 Mal, mit Leberthran 1 Mal; Einwicklung in Kautschuck 1 Mal. Dampfbäder und lokale heisse Bäder wurden mit gutem Erfolg in 9 Fällen, Massage in 8, Elektrizität (Galvanisation) in 6 Fällen verordnet. Alle übrigen inneren und äusseren Mittel,

als Jod, Quecksilber, Eisen, Theer, Chinin, Thyreoidin, Cantharidin, verschiedene Bäder blieben auf die Sclerodactylie ohne jede Wirkung. Wir werden daraus entnehmen, dass wir hoffen können, durch mechanische Behandlung Dampfbäder, lokale Bäder, Massage, Galvanisation und vielleicht auch durch Salicyl den Prozess günstig zu beeinflussen, dass wir aber leider nicht in der Lage sind, die Kranken völlig von ihren Leiden zu befreien.

Zum Schlusse liegt mir noch die angenehme Pflicht ob, Herrn Geheimrat Doutrelepont für die gütige Ueberweisung des Themas und Ueberlassuug der Krankengeschichte, sowie Herrn Dr. Wolters für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

Litteratur-Verzeichnis.

1) Schmidt's Jahrbücher, 1848, 1849, 1872, 1875.
2) Virchow-Hirsch, Jahresberichte, 1868, 1869, 1886, 1887.
3) Virchow, Archiv, 1862, 1865, 1868, 1869.
4) Deutsches Archiv für klinische Medicin, 1889, 1891.
5) Deutsche medicinische Wochenschrift, 1878, 1885, 1890.
6) Berliner klinische Wochenschrift, 1875, 1879, 1884.
7) Wiener klinische Wochenschrift, 1896.
8) Archiv für Dermatologie und Syphilis, 1890, 1892, 1893, 1894, 1895.
9) Vierteljahrschrift für Dermatologie und Syphilis, 1884.
10) Verhandlungen des IV. Kongresses der deutschen dermatologischen Gesellschaft, 1894.
11) Gazette des hôpitaux, 1873, 1874, 1877, 1878, 1880, 1887.
12) Gazette méd. de Paris, 1871, 1872, 1873.
13) Annales de dermatol. et de Syph. 1880, 1893.
14) Binz, Beobachtungen zur innern Klinik, Bonn 1864.
15) Wölfler, Ueber einen Fall von Sclerodermie und Onychogryphosis. Prag 1881.
16) Méry, Anatomie pathol. et nature de la Sclérodermie. Paris 1889.
17) Dinkler, Zur Lehre von der Sclerodermie, Berlin 1891.
18) Wolters, Beitrag zur Kenntnis der Sclerodermie, Wien und Leipzig 1892.
19) Lewin & Heller, Die Sclerodermie, Berlin 1895.
20) Friedheim, Beitrag zur Kenntnis der Sclerodermie, München 1895.
21) Wilke, Inaug.-Diss., Greifswald 1865.
22) Fruchtmann, Inaug.-Diss., Jena 1881.
23) Spieler, Inaug.-Diss., Bonn 1885.

24) Plate, Inaug.-Diss., Halle 1886.
25) Meller, Inaug.-Diss., Strassburg 1883.
26) Siebert, Inaug.-Diss., Göttingen 1889.
27) Franken, Inaug.-Diss., Bonn 1892.
28) Sternberg, Inaug.-Diss., Berlin 1894.
29) Grünfeld, Inaug.-Diss., Leipzig 1894.
30) Testut, Thèse, Paris 1876.
31) Viaud, „ „ 1876.
32) Hervéou, „ „ 1877.
33) Bienvenot, „ „ 1879.
34) Favier, „ „ 1880.
35) Ohier, „ „ 1881.
36) Leloir, „ „ 1881.
37) Bouttier, „ „ 1886.
38) Collin, „ „ 1886.
39) Bourelly, „ „ 1887.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, *Ernst Felix Rau,* am 31. Dezember 1873 zu Stuttgart, als Sohn des Fabrikanten *Eugen Rau* daselbst. Ich besuchte das Eberhard - Ludwigs - Gymnasium und das Karls - Gymnasium meiner Vaterstadt und bestand an letzterm im Herbst 1891 die Reifeprüfung. Darauf bezog ich die Universität Tübingen, um mich dem Studium der Medizin zu widmen. Im Winter-Semester 1893/94 wandte ich mich nach Würzburg und bestand daselbst im März 1894 die ärztliche Vorprüfung. Sommer - Semester 1894 und Winter-Semester 1894/95 studierte ich in Berlin und bezog im Sommer - Semester 1895 die Rheinische Friedrich - Wilhelms-Universität, an welcher ich am 19. Mai 1896 das Examen rigorosum bestand.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

In Tübingen: *Baumgarten, Braun, Eimer, Froriep, Grützner, Henke, Hüfner, von Meyer †, Vierordt, Vöchting.*

In Würzburg: *Boveri, Fick, von Kölliker, Röntgen, von Sachs, Schenk, Tafel.*

In Berlin: *Gerhardt, Klemperer, L. Lewin, Olshausen, Winter.*

In Bonn: *Binz, Doutrelepont, Finkler, Fritsch, Koester, Rieder, Saemisch, Schede, Schultze, Ungar.*

Allen diesen Herrn spreche ich hiermit meinen verbindlichsten Dank aus.